

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

318

ANNÉE 1920

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

**Marie-André BERTAUX**

Né à Grandpré (Ardennes), le 18 juin 1889  
Ancien Interne des hôpitaux de Reims  
Interne des hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

**L'ABSENCE CONGÉNITALE  
DU TIBIA**

*Président : M. LEGUEU, professeur*

A. MALOINE & FILS, ÉDITEURS

27 — RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE — 27

PARIS 1920



**THÈSE**  
**POUR**  
**LE DOCTORAT EN MÉDECINE**



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

318

ANNÉE 1920

THÈSE

N°

POUR  
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

PAR

**Marie-André BERTAUX**

Né à Grandpré (Ardennes), le 18 juin 1889  
Ancien Interne des hôpitaux de Reims  
Interne des hôpitaux de Paris

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE

DE

L'ABSENCE CONGÉNITALE  
DU TIBIA



*Président : M. LEGUEU, professeur*

A. MALOINE & FILS, ÉDITEURS

27 — RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE — 27

PARIS 1920

# FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

LE DOYEN : M. ROGER  
ASSESEUR : G. POUCHET  
PROFESSEURS

|                                                                        |                                           |
|------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|
| Anatomie. . . . .                                                      | MM.<br>NICOLAS                            |
| Anatomie médico-chirurgicale . . . . .                                 | CUNEO                                     |
| Physiologie. . . . .                                                   | CH. RICHET                                |
| Physique médicale . . . . .                                            | N.                                        |
| Chimie organique et Chimie générale . . . . .                          | DESGREZ                                   |
| Bactériologie . . . . .                                                | BEZANÇON                                  |
| Parasitologie et Histoire naturelle médicale . . . . .                 | BRUMPT                                    |
| Pathologie et Thérapeutique générales. . . . .                         | M. LABBÉ                                  |
| Pathologie médicale . . . . .                                          | VAQUEZ                                    |
| Pathologie chirurgicale. . . . .                                       | GOSSET                                    |
| Anatomie pathologique. . . . .                                         | LETULLE                                   |
| Histologie. . . . .                                                    | PRENANT                                   |
| Opérations et appareils. . . . .                                       | DUVAL                                     |
| Pharmacologie et matière médicale . . . . .                            | POUCHET                                   |
| Thérapeutique . . . . .                                                | P. CARNOT                                 |
| Hygiène . . . . .                                                      | LÉON BERNARD                              |
| Médecine légale. . . . .                                               | BALTHAZARD                                |
| Histoire de la médecine et de la chirurgie . . . . .                   | MENETRIER                                 |
| Pathologie expérimentale et comparée. . . . .                          | ROGER                                     |
| Clinique médicale. . . . .                                             | { ACHARD<br>WIDAL<br>GILBERT<br>CHAUFFARD |
| Hygiène et clinique de la 1 <sup>re</sup> enfance . . . . .            | MARFAN                                    |
| Clinique des maladies des enfants. . . . .                             | HUTINEL                                   |
| Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale. . . . . | DUPRÉ                                     |
| Clinique des maladies cutanées et syphilitiques. . . . .               | JEANSELME                                 |
| Clinique des maladies du système nerveux. . . . .                      | PIERRE MARIE                              |
| Clinique des maladies contagieuses . . . . .                           | TEISSIER                                  |
| Clinique chirurgicale . . . . .                                        | { DELBET<br>QUENU<br>LEJARS               |
| Clinique ophtalmologique. . . . .                                      | HARTMANN                                  |
| Clinique des maladies des voies urinaires. . . . .                     | DE LAPERSONNE                             |
| Clinique d'accouchements . . . . .                                     | LEGUEU                                    |
| Clinique gynécologique. . . . .                                        | { BAR<br>COUVELAIRE                       |
| Clinique chirurgicale infantile . . . . .                              | BRINDEAU                                  |
| Clinique thérapeutique. . . . .                                        | J.-L. FAURE                               |
| Clinique oto-rhino-laryngologique. . . . .                             | A. BROCA                                  |
|                                                                        | ALBERT ROBIN                              |
|                                                                        | P. SEBILEAU                               |

## AGRÉGÉS EN EXERCICE

| MM.       |                   |            |              |
|-----------|-------------------|------------|--------------|
| ALGLAVE   | GUILLAIN          | LOEPER     | ROUSSY       |
| BRANCA    | LABBÉ (H.)        | MOCQUOT    | ROUVIERE     |
| CAMUS     | LAIGNEL-LAVASTINE | MULON      | SCHWARTZ(A.) |
| CASTAIGNE | LANGLOIS          | NOBECOURT  | SICARD       |
| CHAMPY    | LECENE            | OKINCZYC   | TANON        |
| CHEVASSU  | LEMIERRE          | OMBREDANNE | TERRIEN      |
| DESMAREST | LENORMANT         | RATHERY    | TIFFENEAU    |
| GOUGEROT  | LEQUEUX           | RETTERER   | VILLARET     |
| GREGOIRE  | LEREBoullet       | RIBIERRE   | ZIMMERN      |
| GUENIOT   | LERI              | RICHAUD    |              |

*Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.*

A MON PÈRE ET A MA MÈRE

A MES AMIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

M. LE PROFESSEUR LEGUEU

Professeur de clinique à la Faculté  
de Médecine de Paris  
Chirurgien de l'Hôpital Necker

A MES MAITRES DES HOPITAUX DE REIMS

*Externat, 1907-1908*

*Internat, 1908-1909*

MM. les Docteurs GUELLIOT, JACQUINET, HOËL,  
H. LARDENNOIS, COLLEVILLE, FOSSIER,  
de BOVIS, GOSSET.

A MES MAITRES DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE DE REIMS

Les Docteurs BRUANDET, CHEVY et LUTON  
(*in memoriam*).

MM. les Docteurs LANGLET, HARMAN, SIMON,  
TECHOUÉYRES, P. BLUM.

A MES MAÎTRES DES HOPITAUX DE PARIS

*Externat*

M. le Professeur KIRMISSON (*Enfants-Malades*, 1909-1910).

M. le Docteur DUFOUR (*Maternité*, 1910-1911).

M. le Docteur CAUSSADE (*Hôtel-Dieu*, 1911-1912).

M. le Professeur agrégé F. TERRIEN (*Enfants-Malades*, 1912 et *Beaujon*, 1913).

M. le Professeur agrégé POTOCKI (*La Pitié*, 1913-1914).

*Internat provisoire et Internat*

M. le Professeur agrégé RIEFFEL (*Saint-Louis*, 1914 et 1919-1920).

MM. les Professeurs agrégés SAUVAGE (*in memoriam*) et LEMIERRE.

MM. les Docteurs P. MERKLEN, CANTONNET, DEVRAIGNE, G. KUSS, SORREL, R. LCEWY, GASNE et PERRIN.

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE  
DE  
L'ABSENCE CONGÉNITALE  
DU TIBIA

---

AVANT-PROPOS

---

Affection d'une extrême rareté, l'absence congénitale du tibia détermine une difformité tellement considérable, que les membres inférieurs sont à peu près complètement inutilisables. C'est dire, en dehors de l'intérêt pathogénique qui s'attache à toute malformation congénitale, l'intérêt que présentent les essais opératoires qui ont été tentés en vue d'y remédier.

Nous avons eu l'occasion d'en étudier longuement un cas fort intéressant, à l'Hôpital Saint-Louis, dans le service de notre maître, M. le Professeur agrégé H. Rieffel, et nous avons été amené à rechercher quelles étaient les données actuelles sur la question.

Nous avons entrepris cette étude sur les conseils de M. Rieffel, qui a bien voulu nous guider. Nous

sommes heureux de pouvoir l'en remercier, et de lui exprimer notre reconnaissance pour la bienveillance qu'il nous a témoignée depuis que nous sommes son élève.

Avant d'exposer l'observation de notre malade, chez lequel les lésions anatomiques étaient au maximum et les symptômes sensiblement différents du type classique, nous rapporterons un autre cas, typique celui-là, que nous avons observé dans le service de M. le Docteur Launay.

Nous remercions M. Launay d'avoir bien voulu nous autoriser à publier cette observation.

Nous remercions aussi notre vieux camarade du 154<sup>e</sup>, le Docteur L. Klaeylé, qui nous a aidé à traduire les publications allemandes les plus importantes.

---

## OBSERVATIONS

---

### OBSERVATION I (Personnelle)

(Recueillie dans le service de M. le D<sup>r</sup> Launay)

W... Marcel, vingt-quatre ans. Pavillon Lister, n° 4 (1).

*Antécédents héréditaires.* — Père, mère, grands-parents bien conformés. Le malade a deux frères et trois sœurs qui ne sont porteurs d'aucune malformation. Un autre frère, aîné, présentait exactement les mêmes malformations des membres inférieurs et de la main droite. Il est mort en bas âge d'une maladie intercurrente.

*Antécédents personnels.* — Le malade est né à terme après une grossesse normale. Nous n'avons pu avoir aucun renseignement sur l'accouchement, la mère étant morte.

Aucun antécédent pathologique. W., entre à l'Hôpital Cochin pour un abcès de creux axillaire droit.

*État actuel.* — Ce qui frappe immédiatement c'est l'atrophie et l'attitude des deux membres inférieurs, alors que toute la partie supérieure du corps (tête, cou, tronc, bassin, membres supérieurs, organes génitaux) a son développement

---

1. Nous remercions notre collègue et ami Rouffiac grâce auquel nous avons pu connaître ce malade.

normal. La main droite, seule, présente une malformation, sur laquelle nous aurons lieu de revenir, mais elle n'est pas atrophiée et ses dimensions en longueur et en largeur, sont proportionnées à celles des autres segments du membre.

*L'atrophie des membres inférieurs*, grêles et courts, porte sur tous leurs segments, mais elle est plus marquée à la jambe et au pied. L'attitude est identique des deux côtés.

Les cuisses sont fléchies à 45 degrés sur le bassin, quand le malade est couché sur le dos; elles reprennent leur position normale quand il est debout. Leur extrémité supérieure est normale. Leur extrémité inférieure est marquée par une saillie irrégulièrement arrondie et recouverte de peau épaissie : les condyles fémoraux.

Elles mesurent : à droite 39 centimètres et à gauche 38 centimètres de longueur de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'extrémité inférieure du fémur. Leur circonférence est de 26 centimètres, de chaque côté, à l'union du tiers moyen et du tiers inférieur. Elles sont donc plus exactement grêles qu'atrophées.

*Les jambes sont en hyperflexion sur les cuisses*, de telle façon que leurs faces postérieures, qui forment un angle aigu ouvert en arrière, sont presque accolées et que le talon vient au contact du pli fessier. C'est cette attitude qui, dans le décubitus dorsal, provoque la demi-flexion des cuisses. La face postérieure de la jambe et celle de la cuisse sont reliées l'une à l'autre par un repli cutané, une sorte de pal-mature, dont le bord libre, très court, s'étend de l'union du tiers moyen et du tiers inférieur de la cuisse, jusqu'à l'union du tiers supérieur et du tiers moyen de la jambe.

A l'extrémité supérieure de la jambe, l'extrémité osseuse

qui s'articule avec les condyles fémoraux, dessine une légère saillie visible, au-dessous de ceux-ci, à la face antérieure du membre.

Son extrémité inférieure est marquée par une forte saillie correspondant à la malléole externe, qui surplombe en dehors le dos du pied dont elle est séparée par une profonde dépression.

La longueur de la jambe, de l'interligne du genou à la pointe de cette malléole, est de 29 cm. 5 à droite, de 28 cm. 5 à gauche. Sa circonférence, la même des deux côtés, est de 19 centimètres à la limite de la palmature.

*Les pieds sont en varus extrême*, sans équinisme. Chacun d'eux, complètement retourné et luxé en dedans, est à angle droit sur la jambe et sa face plantaire regarde directement en haut.

La plante du pied est sensiblement normale, et à la partie interne du dos du pied, on voit une saillie, mieux marquée à droite, qui correspond vraisemblablement à la poulie astragalienne.

Chaque pied se termine par quatre orteils seulement. Le gros orteil manque ; cependant, à droite, il existe un gros orteil rudimentaire qui a l'aspect d'un orteil surnuméraire réduit à une phalange avec ongle, pédiculé et implanté à la face interne du deuxième orteil.

La longueur du pied est de 22 cm. 5 du talon à l'extrémité de l'orteil le plus saillant.

La palpation montre que le squelette de la jambe, à droite comme à gauche, est constitué par *un seul os*, grêle et externe, dont les dimensions, la forme et la situation sont sensiblement celles du péroné. Il n'y a pas trace de tibia.

La tête du péroné, déformée, arrondie et aplatie de haut en bas, est en rapport par son extrémité supérieure avec la face postérieure des condyles fémoraux.

Ceux-ci, alors que le reste du fémur paraît normal, sont réduits à une saillie unique, irrégulièrement arrondie et marquée, seulement en arrière. On ne perçoit ni trochlée, ni échancrure inter-condylienne, ni rotule. Les deux os ne sont pas au contact et la pulpe de l'index peut pénétrer dans l'interligne fémoro-péronier.

La diaphyse du péroné est incurvée, légèrement convexe en arrière et en dehors. Cette courbure est plus marquée à gauche.

Son extrémité inférieure est perceptible, mousse, mal dessinée, en dehors du pied dans lequel le palper permet de reconnaître les saillies du calcanéum et de l'astragale. Le bourrelet adipeux du talon existe et il s'en est développé deux autres : au niveau de la saillie de la malléole et au niveau de celle de la poulie astragaliennne.

Il n'existe à chaque pied que quatre métatarsiens.

Aucune saillie osseuse n'est recouverte d'une bourse séreuse. Le pouls de l'artère tibiale postérieure n'est perceptible ni d'un côté ni de l'autre, dans la gouttière calcanéenne.

La peau est normale, avec un système pileux un peu plus développé que normalement. Pas de cicatrices cutanées.

Il est difficile par le palper de se rendre compte de l'état des masses musculaires.

A la cuisse, seul le quadriceps paraît très atrophié et le fémur est presque sous la peau de la face antérieure ; les

autres muscles existent, en particulier les muscles postérieurs qui sont très développés.

La jambe est sensiblement cylindrique et le péroné est à la partie externe d'une masse musculaire très atrophiée.

*Etude des mouvements.* — Les mouvements de la hanche, spontanés et provoqués, sont normaux, sauf la flexion qui est limitée à l'angle droit.

Genou. — Flexion : nulle ; la jambe est habituellement en flexion forcée. Extension spontanée : 15° environ et, à gauche, ce mouvement s'accompagne de rotation interne de la jambe et du pied. Extension provoquée : environ 30° ; elle est limitée par la tension de la palmature. Mouvements provoqués de latéralité, très étendus, traduisant la fragilité de l'article.

Pied. — Aucun mouvement, spontané ni provoqué, ne se passe au niveau de l'articulation de la jambe avec le pied. Le pied bot est irréductible. Les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-pied et des orteils sont normaux.

Le malade peut se tenir debout en prenant point d'appui sur le sol par ses condyles fémoraux et en s'arc-boutant en arrière de la façon suivante : le pied droit, vertical, s'appuie sur le sol par les orteils et l'extrémité du métatarse, tandis que le pied gauche, horizontal, vient s'interposer transversalement, entre les ischions et le talon droit.

Pour marcher, il s'agenouille en fléchissant les cuisses à 45 degrés, prend point d'appui sur les condyles, la face antérieure du péroné et le bord interne du pied ; il parvient à progresser en avançant successivement chaque cuisse qui traîne derrière elle la jambe correspondante et en s'aidant de la main droite appuyée sur le sol.

Il est appareillé au moyen de deux pilons analogues à ceux des amputés de cuisses ; ces pilons sont fixés chacun par une gaine de cuir remontant jusqu'à la partie moyenne de la cuisse, ouverte en arrière pour laisser passer la jambe et maintenue à ce niveau par une courroie qui passe au-dessus de l'insertion de la palmature. Le malade, que ses pilons grandissent notablement, arrive ainsi à marcher assez correctement.

*Examen radiographique.* — L'extrémité inférieure du fémur est atrophiée. Les condyles, réduits, sont fusionnés en une masse unique, irrégulièrement arrondie et saillante seulement en arrière. Pas d'échancrure inter-condylienne. Pas trace de tibia.

Pas de rotule. Du côté gauche existe, en arrière et un peu au-dessous de la saillie des condyles, un os sésamoïde, vraisemblablement celui du jumeau externe.

La tête du péroné est réduite à une saillie arrondie sans apophyse styloïde. Son pôle supérieur aplati est en rapport avec la partie supérieure de la face postérieure des condyles, dont il est séparé, à droite comme à gauche, par un interligne (?) de 5 millimètres environ.

La diaphyse péronière, *très grêle*, moins épaisse même que normalement, est incurvée légèrement en arrière et en dehors. Elle présente un épaississement limité, à quelques centimètres de son extrémité inférieure, au niveau où elle est en rapport avec la face supérieure du calcanéum.

La malléole externe, saillante, est mal dessinée. Presque arrondie, elle est en rapport assez éloigné avec la face externe de la poulie astragaliennne.

Le squelette du pied est constitué par l'astragale, le calca-

néum, de dimensions réduites, et deux autres os du tarse qui d'après leur forme et leurs rapports sont le cuboïde et le troisième cunéiforme. Le scaphoïde et les deux premiers cunéiformes manquent.

Il existe quatre métatarsiens bien conformés, quoique réduits, prolongés chacun par un orteil à trois phalanges. Le rudiment du premier orteil droit ne présente pas de squellette visible à la radiographie.

*La main droite* du malade constitue un cas curieux d'ectro-dactylie.

Elle est en forme de pince de homard. Le mors radial est constitué par le pouce et un doigt qui a l'aspect du médius, réunis par un pont osseux qui va de l'extrémité inférieure de la phalange de celui-ci à la phalangette du pouce, et, au-dessus de ce pont osseux, par une palmature cutanée.

Le mors cubital est constitué par l'annulaire normal, auquel est soudé jusqu'au niveau de l'articulation phalango-phalangienne, un petit doigt légèrement atrophié.

Entre les deux mors existe une fente qui divise la main jusqu'au niveau de la partie moyenne du métacarpe.

Le malade se sert de cette main qui est pourvue de mouvements sensiblement normaux de flexion et d'extension. Les deux mors, normalement écartés à 30 degrés, peuvent être, volontairement, rapprochés jusqu'à l'accolement ou au contraire écartés jusqu'à angle droit.

La palpation et surtout la radiographie montrent, qu'en dehors de la division de la main qui n'intéresse que les parties molles, cette malformation consiste en une fusion incomplète de l'index avec le médius et le pouce.

La tête du deuxième métacarpien est hypertrophiée, tandis

que celle du troisième, qui lui est accolée, manque presque complètement. Avec les deux, s'articule une phalange très large formée par la fusion à peu près complète de la première phalange de l'index et de celle du médus. Elles deviennent distinctes au niveau de l'extrémité inférieure qui présente deux facettes articulaires : l'une normale, s'articule avec la phalangine, normale, du médus ; l'autre latérale, s'articule avec la phalangine de l'index qui, transversale, constitue le pont osseux reliant le médus au pouce. Enfin la phalangette de l'index est soudée à celle du pouce.

Le reste du squelette de la main n'est pas modifié.

*Examen électrique.* — L'examen électrique, que nous devons à l'obligeance de M. le Dr Cottenot, nous a révélé l'existence de tous les muscles de la cuisse et de la jambe, des deux côtés, ainsi que des nerfs correspondants.

Les muscles de la jambe paraissent tous s'insérer, en haut, sur le péroné. Le quadriceps, au contraire, prend son insertion inférieure sur le fémur et sa contraction ne détermine aucun mouvement de la jambe.

## OBSERVATION II (Personnelle)

R... Bernard, vingt-trois ans, vannier et acrobate. Salle Albarran, n° 13 bis.

*Antécédents héréditaires.* — Parents bien portants et bien conformés. Pas de malformations chez les antécédents plus éloignés.

Une sœur et deux frères, bien portants. L'un de ces derniers présentait, à la main droite, un pouce surnuméraire, pédiculé.

*Antécédents personnels.* — Le malade est né à terme après une grossesse dont les trois premiers mois furent normaux. A cette époque la mère reçut un violent coup de pied dans l'abdomen et des traumatismes du même ordre se renouvelèrent jusqu'à l'accouchement. Celui-ci fut spontané et normal.

Nous n'avons pas pu interroger la mère qui nous aurait sans doute donné des renseignements intéressants sur sa grossesse (possibilité de pertes consécutives aux traumatismes), et sur l'accouchement (rupture des membranes, quantité de liquide amniotique, présentation, état du placenta et des membranes, etc.).

*Etat actuel* (fig. 1). — Quand on examine le malade, on est frappé par l'atrophie et la déformation des membres inférieurs qui contrastent avec le développement normal du reste du corps.

La tête, le cou, les membres supérieurs, le tronc et les organes génitaux sont parfaitement constitués. Le thorax et les membres supérieurs sont même remarquablement musclés. Le bassin paraît normal. Son diamètre, d'une épine iliaque antéro-supérieure à l'autre, mesure 25 centimètres et sa hauteur, de la ligne bis-iliale au bord supérieur du pubis, 7 cm. 5.

Du vertex au bord supérieur du pubis, la portion normalement constituée du corps mesure 80 centimètres environ, tandis que la hauteur totale, du vertex au plan par lequel le malade, debout sous une toise, prend point d'appui sur le sol, est de 1 m. 20.

*L'atrophie des membres inférieurs* porte à la fois sur leur

longueur et sur leur épaisseur et elle intéresse aussi bien la cuisse que les autres segments.

*Les jambes sont fléchies sur les cuisses, la jambe gauche à angle droit, la jambe droite à angle obtus, et de chaque côté, l'angle de flexion regarde franchement en dedans. Les pieds sont en varus équin extrême. De telle façon que les deux membres inférieurs paraissent à la fois être en rotation externe et avoir subi une sorte d'enroulement en dedans.*

Le raccourcissement plus considérable à droite qu'à gauche et la différence de flexion des deux jambes, font qu'à l'état de repos, les deux membres inférieurs paraissent s'emboîter l'un dans l'autre, le droit étant en quelque sorte inscrit dans le gauche : la malléole et la région du cou-de-pied droit viennent se loger dans l'angle de flexion de la jambe gauche, tandis que le pied gauche recouvre la face antérieure de la jambe droite presque à son extrémité supérieure (fig. 2 ; sur la figure 1, les membres sont en abduction pour que chacun soit mieux en évidence).

La palpation montre que le squelette de chaque jambe est constitué par *un seul os* qui a la forme générale du péroné.

Un examen détaillé va nous permettre d'étudier chaque segment de membre et de noter les différences qui existent entre les deux côtés.

*A gauche.* — La cuisse, à l'état de repos, est parallèle à l'axe du corps. Sa longueur, est de 35 cm. 5, depuis l'épine iliaque antéro-supérieure jusqu'à l'extrémité inférieure du fémur. Sa circonférence mesure 35 centimètres à la partie moyenne, et 21 centimètres immédiatement au-dessus du pli de flexion de la jambe.

A son extrémité supérieure se dessine la saillie du grand



FIG. I

trochanter. Son extrémité inférieure est constituée par la saillie arrondie des condyles fémoraux, recouverts par la peau considérablement épaissie, et cachant complètement l'extrémité supérieure du péroné.

La jambe est, nous l'avons dit, habituellement fléchie à angle droit sur la cuisse. Elle est donc perpendiculaire à l'axe du corps, et horizontale quand le malade est debout.

Son bord externe, devenu inférieur, fait suite à la saillie des condyles par l'intermédiaire d'une encoche et son bord interne, devenu supérieur, continue par une courbe régulière celui de la cuisse, sans trace de la moindre palmature.

Très grêle, la jambe gauche va en s'amincissant du genou au cou-de-pied. Sa longueur est de 28 centimètres d'une extrémité à l'autre du péroné; sa circonférence, 17 centimètres à la partie moyenne de l'os.

Son extrémité inférieure se termine par la saillie extrêmement marquée de la malléole externe qui surplombe, anatomiquement sinon topographiquement, le pied en dehors.

*A droite.* — La cuisse, notablement plus courte qu'à gauche, ne mesure que 21 centimètres de long. Elle présente un très léger degré d'abduction (25° environ).

Son bord interne, très court, existe à peine et le bord inférieur de la fesse, ou plutôt le périnée, se continue à peu près directement, par une courbe régulière, avec le bord interne de la jambe, sans aucune palmature. Sa circonférence est de 28 centimètres au-dessus des condyles, seul endroit où l'on puisse la mesurer.

Pas de saillie du grand trochanter. Celle des condyles est

beaucoup moins accentuée qu'à droite, sans modification de la peau. La tête du péroné fait une saillie très visible à la face externe de l'extrémité inférieure de la cuisse, à deux travers de doigt au-dessus du bord inférieur des condyles.

La jambe droite est fléchie sur la cuisse et leurs axes font un angle obtus de  $120^{\circ}$  environ. Elle mesure 26 centimètres de long et sa grosseur est sensiblement égale à celle de l'autre.

*Les deux pieds, très atrophiés, sont en varus équin extrêmement prononcé* et surmontent, de chaque côté, la saillie de la malléole péronière.

L'équinisme, plus accentué à droite qu'à gauche, et l'enroulement du pied sur son bord interne font que la face plantaire du talon regarde en haut et celle du reste du pied, en dehors.

Chaque pied paraît luxé sur la jambe : le talon, à peine saillant, se continue avec le bord interne de la jambe et le dos du pied est séparé de la malléole par une profonde dépression.

Sur le dos du pied, une saillie très marquée indique sensiblement la limite du tarse, dont l'axe est à peu près parallèle à celui de la jambe et auquel fait suite, à angle droit à gauche, à angle aigu à droite, le métatarse puis deux orteils réduits, fléchis et incomplètement séparés.

Le pied droit est plus long que le gauche : 14 centimètres contre 10 cm. 5, de la malléole à l'extrémité des orteils, en suivant toutes les courbures du dos du pied.

L'inspection de la face postérieure du corps montre une atrophie considérable des fessiers avec effacement presque complet du pli inter-fessier qui n'apparaît qu'à quatre tra-

vers de doigt au-dessus de l'anus. A droite, le pli fessier est remonté et c'est le pli de flexion du genou qui occupe sa place.

La peau des membres inférieurs est normale, sans trace de cicatrices amniotiques; celles qui existent dans le pli inguino-crural droit sont accidentelles. Le système pileux des fesses, des cuisses et des jambes est anormalement développé et seules les régions correspondant aux saillies osseuses sont dépourvues de poils. Les ongles des orteils sont bien conformés.

La sensibilité cutanée est normale, à part, du côté droit, une hyper-sensibilité au toucher, très marquée.

La palpation de chaque jambe révèle, nous l'avons dit, l'existence d'un *os unique* dont la forme (une diaphyse longue et grêle et deux épiphyses légèrement renflées), les dimensions et la situation externe, sont celles du péroné. Cette situation permet difficilement d'apprécier l'état des groupes musculaires : les muscles postérieurs sont certainement les plus développés (équinisme et flexion des orteils) et les péroniers recouvrent d'une mince couche musculaire la face externe de l'os.

A la cuisse, le palper donne des renseignements différents suivant le côté.

A gauche, la hanche et l'extrémité supérieure du fémur sont normales. Le fémur, légèrement incurvé à concavité interne est accessible sous la peau de la région antéro-externe de la cuisse. Le quadriceps est à peu près complètement atrophié. Les muscles postérieurs et surtout les adducteurs sont nettement perceptibles.

L'extrémité inférieure du fémur, saillante en bas, est

séparée de la peau par une bourse séreuse extrêmement développée. Elle est constituée par les condyles atrophiés, fusionnés, sans échancrure inter-condylienne et à peine saillants en arrière. La face postérieure du condyle interne est en rapport avec la face latérale de la tête du péroné, qui fait une saillie à la face postérieure de la cuisse. On ne perçoit pas de rotule.

À droite, l'extrémité supérieure du fémur est luxée en haut. Elle est perceptible dans la fosse iliaque externe sous la forme d'une saillie arrondie dont on ne sent pas les détails et qui se trouve à deux travers de doigt au-dessus de la ligne de Nélaton-Roser.

La diaphyse fémorale semble avoir la même forme qu'à gauche, mais elle est plus profonde, plus difficile à palper et toutes les masses musculaires de la cuisse paraissent exister.

Les condyles fémoraux sont aussi mal dessinés qu'à droite et font une saillie perceptible, non plus en bas, mais à la région antéro-externe du membre. La tête du péroné est saillante à sa face externe et c'est le col qui est en rapport avec la face postérieure des condyles.

Au pied, la palpation permet de reconnaître de chaque côté, la saillie de la malléole péronière, recouverte, à gauche, par une bourse séreuse, et celle du calcanéum, accolé à gauche au bord interne, à droite à la face postérieure du péroné.

Le coussinet adipeux du talon existe des deux côtés. Le poulx est perceptible à la face interne de chaque calcanéum, à l'endroit où doit passer normalement l'artère tibiale postérieure.

Enfin, au pied gauche, la palpation montre l'existence d'un troisième métatarsien, dépourvu d'orteil et situé en dedans des deux autres.

*Examen des mouvements.* — Nous passerons successivement en revue toutes les articulations.

Hanche. — A gauche : Adduction normale. Abduction limitée à  $45^{\circ}$  (fig. 1). Flexion : n'atteint pas tout à fait l'angle droit. Même amplitude, pour les mouvements actifs et passifs.

A droite : Limitation extrême des mouvements actifs et passifs qui n'atteignent dans chaque sens que quelques degrés, quand on fixe le bassin.

Genou. — A gauche : Extension. Spontanée : nulle. Provoquée : une dizaine de degrés.

Flexion. Spontanée :  $45^{\circ}$  (en plus de l'angle droit habituel). Provoquée : accollement complet de la jambe à la face interne de la cuisse, le pied venant se loger dans le pli de l'aîne.

A droite : Extension. Spontanée : quelques degrés. Provoquée : permet de gagner  $15^{\circ}$  environ, ce qui porte l'angle obtus fémoro-péronier à  $135^{\circ}$  et permet, étant donné l'abduction constante de la hanche de placer l'ensemble du membre (axe passant par l'épine iliaque et la malléole) à peu près parallèlement à l'axe du corps.

Flexion. Spontanée : place la jambe à angle droit sur la cuisse. Provoquée : accollement presque complet des deux segments du membre.

Pied. — A gauche : Extension spontanée et provoquée, extrêmement limitée. Flexion nulle (pied bot irréductible).

A droite : Extension spontanée et provoquée assez éten-

due; l'équinisme peut s'exagérer et le pied, venir s'accoler au bord interne et même recouvrir la face antérieure de la jambe.

Flexion. Spontanée : nulle. Provoquée : l'axe du pied peut presque être ramené à angle droit sur la jambe.

Le malade peut se tenir debout et marcher en s'aidant de deux béquilles. Pour cela il accole ses deux pieds l'un à l'autre par leur face dorsale et prend point d'appui sur le sol, d'une part par ses condyles fémoraux et toute la longueur de son péroné gauche, horizontal, d'autre part par sa malléole péronière et la saillie du dos du pied droit.

Il arrive ainsi à se déplacer assez rapidement en lançant en avant, d'une seule pièce, l'ensemble constitué par son bassin et ses deux membres inférieurs.

*Examen électrique.* — Nous remercions notre excellent collègue et ami le Dr Thiers qui a bien voulu pratiquer cet examen.

*Au membre inférieur gauche,* les réactions électriques des muscles et des nerfs sont normales à la cuisse, à la jambe et au pied. Pas de lenteur de la contraction, pas de D. R., la secousse se produit de façon brusque et correcte.

*Tous les muscles paraissent exister.* Au moment où les muscles antérieurs de la jambe se contractent (jambier antérieur, extension commun des orteils), on sent se tendre une *arcade fibreuse* sur laquelle ils s'insèrent.

Cette arcade part de l'extrémité inférieure du fémur, au niveau du condyle interne, et se rend à l'extrémité supérieure du péroné; elle embrasse dans sa concavité l'extrémité inférieure du fémur.

De cette arcade, en un point qui correspondrait norma-

lement à la place du tibia, se détache un *cordon dur* de 2 à 3 centimètres de longueur, qui donne l'impression de se perdre dans l'épaisseur du jambier antérieur.

*Au membre inférieur droit*, les muscles de la cuisse existent et réagissent normalement à l'excitation électrique.

A la jambe, réactions normales pour les muscles postérieurs et le nerf tibial postérieur. Les péroniers latéraux réagissent normalement. *Les muscles antérieurs, jambier antérieur, extenseur commun et extenseur propre, sont absents* : l'excitation électrique ne détermine aucun mouvement ni aucune contraction locale. La recherche de la contractilité idio-musculaire, ne donne aucun résultat. On ne sent pas à droite, comme à gauche, de formation fibreuse.

L'excitation électrique du sciatique poplité externe, dans la région où il doit se trouver normalement, au niveau du col du péroné (c'est-à-dire, dans le cas présent, presque à la face interne du membre inférieur), détermine, en même temps qu'une contraction des péroniers latéraux, une vive douleur, sous forme d'élançement ressenti dans les orteils, mais aucune contraction des muscles antérieurs.

Il semble donc qu'à l'absence de ces derniers, corresponde une *agénésie du nerf tibial antérieur*, l'autre branche du sciatique poplité externe, le musculo-cutané, étant conservé.

*Examen radiographique (1).* — Nous étudierons l'un après l'autre les deux membres inférieurs (fig. 2).

*A gauche.* — Os iliaque : normal.

---

1. Nous remercions MM. les D<sup>rs</sup> Gastou et Gastot, chef et assistant du Laboratoire central de l'Hôpital Saint-Louis pour la série de clichés que nous devons à leur obligeance.

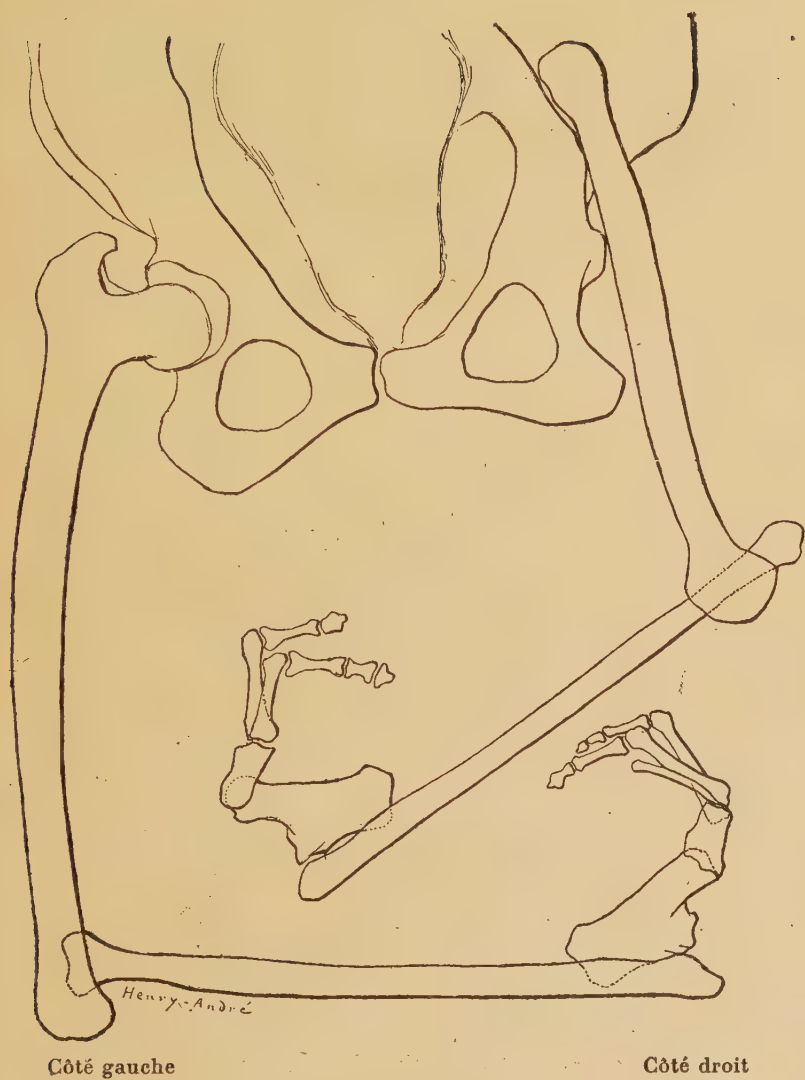


FIG. 2

Fémur. — Extrémité supérieure normale. Petit trochanter peu visible. Diaphyse, grêle, incurvée en dehors. Extrémité inférieure, atrophiée (25 mm. de haut sur 33 de large) : pas de trochlée et échancrure inter-condylienne à peine marquée. Les condyles ne sont saillants qu'en arrière (diamètre antéro-postérieur : 5 cm. sur radio de profil).

Pas de rotule. Pas trace de tibia.

Péroné. — Son extrémité supérieure rappelle la forme de la tête péronière normale, moins l'apophyse styloïde qui manque. Elle se trouve en rapport, par sa face latérale, avec la partie supérieure de la face postérieure du condyle interne qui, sur une radio de profil, apparaît déprimée en encoche pour la recevoir ; tandis que la partie inférieure du condyle vient se loger dans la dépression du col du péroné. D'après l'emboîtement des deux os, séparés par un interstice de 3 mm. 5, il est vraisemblable qu'il y ait là une articulation, si réduite soit-elle. Le col est nettement marqué et la diaphyse a *sensiblement sa forme et ses dimensions habituelles*. L'extrémité inférieure, à peu près normale, présente la saillie de la malléole péronière sur la face interne de laquelle est taillée en biseau une facette rappelant celle qui, normalement, s'articule avec l'astragale.

*Pas d'astragale.*

Le calcanéum est petit. Sa grande apophyse est proportionnellement plus longue qu'à l'état normal. Sa face supérieure présente une saillie qui correspond au siège de la facette articulaire postérieure et qui est en contact avec la face interne de la malléole péronière, au niveau où celle-ci est, d'ordinaire, en contact avec le tibia. A la face inférieure

du calcanéum, effacement des tubérosités postérieures et disparition de la tubérosité antérieure.

*Pas de scaphoïde, ni de cunéiformes.*

La face antérieure du calcanéum est au contact du cuboïde, plat et allongé, auquel font suite à angle droit, *trois métatarsiens*, courts (5 cm. 5) et grêles, et *deux orteils* à trois phalanges. Le métatarsien le plus interne est réduit à sa base et à son corps et n'est prolongé par aucun orteil.

A droite, les malformations sont analogues à quelques différences près.

Os iliaque. — Atrophie de la région cotyloïdienne qui est réduite à une simple saillie.

Fémur. — L'extrémité supérieure très atrophiée est luxée à la partie moyenne de la fosse iliaque externe. L'extrémité inférieure est plus large (42 mm.) qu'à gauche. Les condyles quoique moins saillants (diamètre antéro-postérieur 45 mm.) sont mieux dessinés.

Ni rotule, ni ébauche de tibia.

Le péroné est légèrement plus court (1 cm. 5) et plus grêle qu'à gauche. Sa tête, très petite, est réduite à une saillie arrondie, et c'est la partie supérieure de la diaphyse, immédiatement au-dessous du col, qui entre en rapport avec la face postérieure des deux condyles, rapport très serré si l'on en croit la radio de profil. L'extrémité inférieure est atrophiée et les caractères propres de la malléole péronière sont à peine esquissés.

*Pas d'astragale, de scaphoïde, ni de cunéiformes.*

Le calcanéum a sensiblement la même forme qu'à gauche sauf que la saillie de sa face supérieure est moins accusée et

qu'à sa face inférieure, les tubérosités sont mieux marquées.

Le cuboïde est luxé à angle droit sur le calcanéum.

Il existe *deux métatarsiens* courts et grêles, mais comprenant base, corps et tête, et *deux orteils*, l'un à trois, l'autre, le plus externe, à deux phalanges.

Enfin on remarque des deux côtés la raréfaction du tissu osseux des os du pied.

*Appareillage.* — R..., qui tire de son infirmité la plus grande partie de ses ressources, ayant refusé toute intervention chirurgicale, fut appareillé, sur nos conseils, de la façon suivante.

A droite, la jambe, étendue le plus possible, est entourée d'une gaine de cuir lacée. Une gaine analogue entoure la cuisse et prend point d'appui sur l'ischion. Toutes deux servent à fixer deux tiges rigides latérales, en bois, qui empêchent la flexion du genou et se continuent, en bas, par un pilon court et très léger.

A gauche, la jambe est fléchie au maximum sur la cuisse, c'est-à-dire appliquée contre sa face interne, le pied dans le pli inguino-crural. Une gaine de cuir lacée, les entoure toutes deux en laissant libre le pied, et sert à fixer le pilon.

Ces deux appareils sont rendus solidaires par une ceinture de cuir et sont maintenus par des bretelles.

Dès le premier jour, le malade dont la taille se trouvait ainsi sensiblement exhaussée, a pu marcher avec des béquilles. Actuellement il apprend à marcher avec des cannes.

## DÉFINITION

---

Dans une très intéressante étude parue en 1901, dans la *Revue d'Orthopédie*, P. E. Launois et G. Küss définissent ainsi l'absence congénitale du tibia :

*« C'est l'absence, à la naissance, du tibia en totalité ou en partie, alors que le membre inférieur existe avec ses différents segments, plus ou moins atrophiés, il est vrai, mais enfin relativement bien développés et, à quelques détails près, bien constitués en leurs parties essentielles. En d'autres termes, l'unique vice de conformation observé, consiste en l'absence du tibia, les autres difformités lui étant secondaires. »*

Nous nous en tiendrons à cette définition, avec cette réserve que l'absence du tibia constitue non pas l'unique, mais le principal vice de conformation. Nous savons déjà, en effet, que d'autres os peuvent faire défaut et nous aurons lieu d'insister sur l'absence du rayon tibial.

Cette définition a le mérite de limiter nettement le cadre de la malformation qui nous intéresse, en éliminant les cas où le tibia est absent, plus ou moins

complètement, du fait de l'absence du membre inférieur, d'un de ses segments ou d'une portion de segment, qu'il s'agisse d'ectromélie transversale, d'hémimélie, de phocomélie, ou d'amputation congénitale.

L'absence du tibia passe alors au second plan et si nous croyons devoir insister sur ce point, c'est qu'un certain nombre d'auteurs ont publié sous le nom d'absence congénitale du tibia des cas d'absence plus ou moins étendue du membre inférieur : ectromélie, cas de Bauer, 1870, — amputation congénitale, cas de Meyersohn, 1879, — hémimélie, cas de Taddei et Prampolini, rapporté par Schwarzbach, 1912.

Nous pouvons trouver là une explication des chiffres parfois très différents donnés par les auteurs dans leurs statistiques, suivant qu'ils admettent ou qu'ils éliminent telle ou telle malformation.

---

## HISTORIQUE ET STATISTIQUES

---

L'absence congénitale du tibia est la plus rare des malformations de la jambe, dit M. Auguste Broca. Elle est beaucoup plus rare que l'absence congénitale du péroné (Kümmel : 80 cas contre 33).

Les statistiques de Lediberder (rapportée par Lannelongue, de Lonsdale, de Hoffa, de Dollinger (fournie par Hoffa), portant, réunies, sur 9.877 malformations de toutes sortes, dont 2.425 des membres inférieurs, n'en font aucune mention.

Elle ne paraît avoir attiré l'attention des cliniciens, et surtout avoir été identifiée nettement, que dans la seconde moitié du xix<sup>e</sup> siècle.

Launois et Küss ont passé en revue les artistes anciens, primitifs ou maîtres de la Renaissance, qui se sont plu à reproduire dans leurs œuvres, les êtres difformes, les infirmes et les estropiés : pas un de leurs personnages ne rappelait, par son attitude, la déformation de l'absence congénitale du tibia. Leurs recherches ont été tout aussi vaines dans l'*Histoire iconographique des culs-de-jatte*, d'Henry Meige. Ce n'est que dans l'ouvrage de Charcot et Paul Richer, *Les difformes et les malades dans l'Art*, qu'ils ont pu

retrouver, sur une peinture antérieure à l'ère chrétienne, ornant un vase conservé au Louvre, un sujet présentant l'attitude classique de l'absence du tibia, avec flexion forcée de la jambe sur la cuisse.

C'est dire la rareté de l'affection, qui, plus fréquente, n'eût pas manqué d'attirer l'attention.

Le premier cas publié est celui d'**Otto** (1850) encore que le diagnostic exact n'en ait été fait que rétrospectivement par **Launois** et **Küss**, d'après les figures de **Burckhardt**.

Le premier cas diagnostiqué exactement est celui de **Blasius** (1858) et le premier succès opératoire revient à **Albert** de Vienne (1877).

Des statistiques importantes ont été publiées en Allemagne par **Burckhardt**, en 1890 (16 cas), par **Joachimsthal**, en 1894 (31 cas), par **Kümmel**, en 1895 (33 cas dont 2 personnels) et par **L. von Muralt**, en 1896 (29 cas).

Les premiers travaux d'ensemble français sur la question sont la thèse de **Vuillaume** (Lyon 1899) et surtout le mémoire de **Launois** et **Küss**, à propos de leur malade présenté en 1900, au XIII<sup>e</sup> Congrès international de Médecine. La statistique de ces deux derniers auteurs porte, non compris le malade d'**Otto**, sur 40 cas depuis le malade de **Blasius** jusqu'au leur, dont l'observation est accompagnée de la première radiographie qui ait été publiée. Ils passent sous silence le cas — un succès chirurgical — présenté en 1899 à la Société de chirurgie de Lyon par **M. Nové-Josserand**.

En 1902, Joachimsthal réunit 46 cas. Peter Bade en 1906 en rassemble 55 et en 1909, Ribergeil porte le total à 62 cas.

La dernière statistique est celle de **Schwarzbach**, de Heidelberg (1912). Elle comporte 67 cas dont un personnel, mais nous y avons relevé un certain nombre d'erreurs : un cas d'hémimélie et deux observations comptées chacune pour deux cas différents. Par contre Schwarzbach fait plusieurs omissions : les cas de Boelticher, de Munro (1904), de Spannaus et de Tissier (1908), ce qui rétablit sensiblement le même chiffre.

Depuis lors, en 1911, Buccheri présente au Congrès italien de pédiatrie un cas d'absence partielle du tibia avec résultat opératoire. Puis viennent les observations de Timmer (1912) et de Little (1914).

Dans sa *Chirurgie infantile* (1914) M. Auguste Broca donne la radiographie d'un cas personnel inédit d'absence totale du tibia droit.

Enfin en 1918, Davidson publie un cas de malformations multiples des membres avec absence du tibia, ce qui, avec nos deux malades, porte environ à 74, le nombre des observations publiées.

L'absence congénitale du tibia peut être totale ou partielle, uni ou bilatérale. Les chiffres comparés des différents auteurs nous permettent de conclure que :

1° *L'absence totale du tibia est plus fréquente que l'absence partielle* (Burckhardt : 10 cas contre 6 ; Launois et Küss : 31 et 17 ; Myers : 43 et 22) ;

2° *L'absence congénitale du tibia est plus fréquemment unilatérale que bilatérale* (Launois et Küss : 20 cas contre 16 ; Joachimstahl : 28 et 11 ; Schwarzbach : 45 et 22) ;

3° *Unilatérale, elle s'observe plus souvent à la jambe droite qu'à la jambe gauche* (15 fois sur 20, Launois et Küss ; 19 fois sur 22, Joachimstahl ; 33 fois sur 38, Schwarzbach).

Ajoutons que l'absence bilatérale peut être complète d'un côté, incomplète de l'autre (Schwarzbach).

Quant à l'absence totale bilatérale du tibia, qui vous intéresse plus particulièrement à cause de notre malade, nous en trouvons 8 cas, y compris celui d'Otto, dans la statistique de Launois et Küss et 3 autres dans celle de Schwarzbach.

Toutes ces statistiques permettent encore de conclure que l'affection est environ deux fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme.

On peut l'observer à tout âge, c'est-à-dire que les sujets qui en sont porteurs sont parfaitement viables, s'ils ne présentent pas d'autres malformations, incompatibles avec l'existence. Launois et Küss comptent sur leurs 41 cas : 2 fœtus de six mois, 2 morts-nés, et 5 enfants morts de maladies intercurrentes au cours de leur première année, les autres ayant atteint un âge variable.

---

## ANATOMIE PATHOLOGIQUE

---

Nous étudierons successivement : le squelette, l'articulation du genou, les parties molles, puis les malformations du pied, et enfin toutes les autres malformations qui peuvent accompagner l'absence congénitale du tibia.

**Le tibia.** — I. *En cas d'absence totale*, les autopsies et les dissections de pièces opératoires n'ont pas souvent permis de retrouver trace de l'os déficient. Parfois cependant, elles ont révélé l'existence *d'un cordon fibreux* ayant une situation topographique analogue à celle du tibia et sur lequel s'inséraient, en totalité ou en partie, les muscles qui, normalement, s'insèrent sur lui. Dans le cas de Melde, ce cordon s'étendait de la capsule articulaire du genou au talon.

Il semble bien qu'il s'agisse là d'un reliquat du rudiment squelettique arrêté dans son évolution.

Nous pouvons donner une signification analogue aux formations fibreuses qu'a révélé l'examen électrique, à la jambe gauche du malade de notre observation II.

II. — *En cas d'absence partielle, c'est d'ordinaire*

*l'extrémité inférieure du tibia qui manque.* — Dans un seul cas, celui de Parona, c'était au contraire le tiers supérieur de l'os qui faisait défaut et le péroné était subluxé en dehors du condyle externe. Habituellement l'épiphyse supérieur existe, constituée de façon sensiblement normale. La diaphyse se termine par une pointe qui peut faire saillie sous les téguments. Son développement est variable et l'on a tous les intermédiaires entre le cas limite de Theile où le tibia était réduit à un rudiment osseux gros comme une noix, logé dans la capsule articulaire du genou, et celui de Rendu et Gravier, qui consistait en un arrêt de développement congénital de l'épiphyse inférieure, à peine ébauchée, du tibia, avec hypertrophie compensatrice du péroné.

Nous n'avons pas compté ce dernier au nombre des cas d'absence partielle du tibia, bien qu'il devrait, logiquement, y figurer.

La portion existante du tibia peut basculer et son axe, au lieu d'être parallèle à celui du péroné, le croise alors obliquement (voir les radios de Nové-Josserand et de Tissier).

**Le fémur.** — Son extrémité supérieure et sa diaphyse ne sont pas modifiées. Dans de rares observations cependant on note un léger raccourcissement et dans celle de Reverdin, un allongement de 3 centimètres.

*L'épiphyse inférieure, sensiblement normale dans les cas d'absence partielle, subit des modifications considérables quand le tibia manque en totalité.*

Elle est atrophiée ; les condyles n'existent pas ou sont notablement réduits ; l'échancrure inter-condylienne est effacée.

Sa forme est très variable : le plus souvent arrondie (Burckhardt), ou renflée en massue, elle peut être effilée (Reverdin), ou prendre la forme d'une palette aplatie (Launois et Küss) D'autres fois elle est terminée par une sorte de fourche à deux branches qui divergent presque à angle droit, et avec l'une desquelles s'articule le péroné. Ces deux branches peuvent être réunies par un ligament (Hildemann) ou par une lamé osseuse (Liepmann).

Ce dernier auteur considère *la branche interne de la fourche comme un rudiment de tibia implanté sur le fémur*, parce que c'est sur elle que s'insèrent les muscles qui normalement s'insèrent sur le tibia.

Erlich, Reichardt et Draudt donnent la même signification à un bourgeon osseux de la face interne du fémur, auquel aboutissent les muscles de la patte d'oie.

**La Rotule.** — Elle existe toujours quand l'extrémité inférieure du tibia manque seule.

Son absence a longtemps été considérée comme un signe pathognomonique de l'absence totale du tibia, ce qui cadrerait bien avec la théorie de Martins qui considérerait le tibia comme l'homologue du cubitus et la rotule comme l'homologue de l'olécrané.

Déjà Muralt avait constaté que sur 22 cas, la rotule faisait défaut neuf fois seulement.

Les recherches radiographiques ont permis parfois

de déceler un rotule imperceptible au palper, encaissée entre les deux versants antérieurs des condyles et presque incrustée dans la gorge de la trochlée.

Nous pouvons conclure que *la rotule, dont l'existence ne dépend pas du tibia, mais du tendon du quadriceps, dont elle est le sésamoïde, sera suivant le degré d'atrophie de ce tendon, normale, réduite (« petite rotule » d'Albert) ou absente.*

Chez le malade de Myers, il existait deux rotules rudimentaires, logées l'une au-dessous de l'autre, dans le tendon du quadriceps.

**Le péroné.** — La plupart des auteurs insistent sur le *développement anormal de cet os*, qui est plus épais que normalement, comme s'il était appelé à suppléer le tibia dont il peut atteindre le volume, et même celui du fémur (Kæhler).

Cet excès de développement, maximum au niveau des épiphyses, porte presque toujours uniquement sur l'épaisseur de l'os qui, quand la lésion est unilatérale, est notablement plus court que celui du côté opposé (5 à 6 cm., Myers; 5 cm., Bibergeil).

En outre le péroné présente fréquemment *une incurvation* à convexité postéro-externe (Muralt, Bibergeil, Nové-Josserand et nous-même, obs. I), ou franchement externe (Myers, Schwarzbach.)

Nous n'avons pas trouvé chez nos malades de modifications aussi importantes du péroné qui, dans les 2 cas, est aussi grêle que normalement.

De plus, si le malade de notre première observation présente des péronés nettement incurvés, celui

de la seconde, possède des péronés rectilignes, de forme et de dimensions sensiblement normales.

La rareté de cette disposition, que nous avons retrouvée dans le cas de Billroth, nous autorise à insister sur l'existence possible d'un péroné normal alors que le tibia fait complètement défaut.

La tête du péroné s'articule normalement avec le tibia dans les cas d'absence partielle. Quand le tibia manque complètement, elle est déjetée en haut et en dehors ou, plus rarement, en haut et en arrière, de telle façon que l'axe du péroné croise très obliquement celui du fémur.

Elle vient se mettre en rapport avec la face externe ou avec la face postérieure du condyle externe. Exceptionnellement (Dreibhols et obs. II) elle vient au contact du condyle interne. Quand son déplacement est plus accentué, la tête du péroné vient faire saillie, recouverte par un mince capuchon musculaire, sous les téguments de la face externe de la cuisse et c'est le col ou l'extrémité supérieure de la diaphyse péronière qui entre en rapport avec les condyles fémoraux.

Il ne s'agit pas là, à proprement parler, d'une luxation de la jambe sur la cuisse, mais d'une *luxation paradoxale du péroné*, puisque, normalement, celui-ci n'est pas en contact avec le fémur. Cette luxation, comme nous le verrons, ne se produit pas d'un seul coup, secondairement à la formation du

péroné, mais peu à peu, au fur et à mesure de la croissance de cet os.

Quant à l'extrémité inférieure du péroné, elle n'est plus en contact étroit avec l'astragale et elle vient faire une saillie considérable sous les téguments de l'extrémité inférieure de la jambe. L'articulation péronéo-astragalienne, quand elle existe, se fait le plus souvent au niveau du col ou de la tête de l'astragale. On peut constater l'atrophie ou l'absence des cartilages articulaires normaux et l'apparition de surfaces articulaires en des points inusités.

Il s'agit cette fois d'une luxation véritable, comme l'a dit Billroth, « *d'une luxation congénitale du pied consécutive à l'absence du tibia* ».

Ajoutons que la structure elle-même des tissus osseux de tout le membre et en particulier du pied, peut être modifiée (L. von Murali et obs. II). Il n'est pas rare d'observer « des troubles dystrophiques du côté des diaphyses et surtout des épiphyses des os voisins, allant de l'hypertrophie à l'atrophie, de l'éburnation à la spongiosité » (Launois et Küss).

**L'articulation du genou.** — *Elle est normale quand l'épiphyse supérieure du tibia existe.* Cependant, dans le cas de Nové-Josserand, l'articulation était très lâche, le plateau tibial était subluxé sur les condyles en arrière et en dedans et la tête du péroné était au contact du condyle externe. Chez le malade de Tissier, à côté d'une articulation du genou normale, la tête du péroné dépassait en hauteur le plateau

tibial et s'accolait au condyle fémoral, sans s'y articuler.

*Quand il s'agit d'absence totale du tibia au contraire, il n'y a pas d'articulation du genou proprement dite.* Il n'existe en effet ni ménisques, ni ligaments croisés; quant à la capsule, tenue et dissociée, elle n'est souvent reconnaissable qu'à l'examen histologique.

Par contre, *au niveau du point de contact fémoro-péronier, il se développe des néo-formations articulaires* : le péroné s'articule lâchement avec le condyle externe par l'intermédiaire d'un sac capsulaire très lâche qui permet parfois des mouvements étendus. Des surfaces articulaires spéciales peuvent exister en des points anormaux : sur le péroné, au niveau du col ou de la partie supérieure de la diaphyse; sur le fémur, à la face postérieure des condyles (obs. II).

Habituellement il n'existe pas de synoviale, mais on peut trouver un cartilage intermédiaire qui en tient lieu (Craig, Erlich).

Chez le malade de Myers, il existait une véritable articulation fémoro-péronière, avec une capsule très épaisse, une ébauche de ligament croisé antéro-externe. Le condyle externe, réduit, présentait une base de tissus conjonctif au lieu et place du cartilage semi-lunaire externe. Le tendon rotulien, mince et long, contenant une rotule double, se dirigeait en bas et en dehors, pour s'insérer à la face interne du péroné, un peu au-dessous de la tête.

**Les muscles.** — L'état des parties molles des

membres atteints d'absence congénitale du tibia, a été beaucoup moins étudiée que les modifications squelettiques.

Certains auteurs, comme Launois et Küss, passent délibérément sous silence les anomalies musculaires sous prétexte qu'elles sont extrêmement variables, inconstantes et sans intérêt clinique. D'autres se contentent de dire que les muscles sont atrophiés. Schwarzbach n'en parle même pas.

Nous pensons au contraire que cette étude a une grosse importance, non seulement au point de vue curiosité anatomique, mais encore en clinique et dans la recherche des causes de la malformation.

Les renseignements recueillis jusqu'à présent l'ont été au cours d'interventions chirurgicales ou par la dissection de quelques pièces.

**L'examen électrique**, que nous conseillons de pratiquer dans tous les cas, est un moyen d'étude commode et précis.

D'une façon générale tous les muscles du membre sont considérablement atrophiés, mais réagissent normalement : les mieux développés sont les muscles postérieurs de la cuisse qui maintiennent la jambe en flexion.

Dans les cas d'absence partielle, les muscles de la cuisse qui, normalement, s'insèrent sur le tibia, vont à son rudiment.

Dans les cas d'absence totale, on peut voir le tendon du quadriceps s'insérer sur le péroné, sur le fémur, sur la capsule fémoro-péronière, ou encore

sur l'aponévrose jambière. Nous avons signalé plus haut, l'insertion possible des muscles à insertion tibiale, et en particulier ceux de la patte d'oie, sur une apophyse spéciale du fémur ou sur une branche de bifurcation de son extrémité inférieure.

Les muscles de la jambe qui prennent normalement leur insertion sur le tibia, peuvent s'insérer de la même façon, sur le fémur, sur le péroné, sur la membrane intérosseuse ou, plus souvent, sur la formation fibreuse qui remplace le tibia (obs. II, jambe gauche).

D'autres fois ils manquent complètement (même observation, jambe droite).

**Les vaisseaux et les nerfs.** — Nous n'avons pas trouvé d'indications sur l'intégrité ou l'absence des vaisseaux et des nerfs tibiaux sur les pièces qui ont pu être disséquées.

On pourrait sans doute faire, là encore, d'intéressantes constatations de l'ordre de celle-ci : en disséquant une pièce d'absence congénitale du péroné, Dubreuil-Chambardel a remarqué l'absence presque complète du système de l'artère péronière.

Chez un de nos malades nous avons perçu les battements de l'artère tibiale postérieure à la face interne du calcanéum, nous ne les avons pas trouvés chez l'autre.

Quant aux nerfs, *l'examen électrique* permet de les étudier d'une façon assez complète. Nous n'avons trouvé à leur sujet un semblant d'indication que dans l'observation de Myers qui signale l'absence de

réaction de dégénérescence, ce que nous avons pu vérifier.

Sur quatre jambes que nous avons étudiées, trois ne paraissaient pas présenter d'anomalie nerveuse. La quatrième ne possédait pas de nerf tibial antérieur ni de muscles correspondants.

**Les téguments.** — Dans un bon nombre de cas d'absence partielle du tibia, la peau présente une *dépression d'aspect cicatriciel, étoilée*, au niveau de la saillie que forme l'extrémité inférieure, taillée en pointe, de cet os (Craig, Albert, Joung, Erlich, Helbing). Cette dépression cicatricielle peut être reliée à la pointe du tibia par des adhérences (Tissier) ou, au contraire, en être séparée par une bourse séreuse (Nové-Josserand). Elle est comparable à celles que l'on observe au devant de l'inflexion angulaire du tibia, dans l'absence du péroné, et au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus, dans les cas d'absence du radius.

On peut en observer encore au niveau de la saillie des têtes péronières (Launois et Küss), dans l'absence totale du tibia, ou à la région coccygienne (Nové-Josserand, Schwarzbach).

Nous avons noté dans nos observations un *développement exagéré du système pileux*. Dans le cas de Peter Bade, la peau présentait au niveau de la saillie de l'extrémité inférieure du tibia, un bourrelet recouvert de poils.

Ajoutons enfin qu'il est fréquent d'observer le développement de *bourses séreuses* au niveau des

saillies osseuses anormales (condyles fémoraux, tête du péroné ; malléole, extrémité inférieure du tibia dans l'absence partielle).

**Les malformations du pied.** — Elles sont très fréquentes.

Il s'agit le plus souvent d'ectrodactylie portant sur le *gros orteil qui peut manquer seul ou avec tout ou partie de son métatarsien* (10 cas, d'après Muralt, contre un seul d'absence des deux premiers orteils). L'absence des trois orteils internes est exceptionnelle ; nous n'en connaissons que trois observations : Waitz, Rincheval et notre observation II.

Rappelons que dans l'absence congénitale du péroné, ce sont, au contraire, les orteils externes qui manquent.

L'ectrodactylie est moins constante dans l'absence du tibia que dans celle du radius ou du cubitus. La polydactylie est même assez fréquente. Muralt sur 30 cas, compte 7 polydactyles, 11 ectrodactyles et 12 normaux. Les orteils surnuméraires sont, en général, implantés sur le bord interne du pied et leur nombre est extrêmement variable : le malade de W. Kümmel portait 8 orteils à chaque pied.

L'absence du, ou des, orteils internes peut se compléter par celle des cunéiformes correspondants, du scaphoïde et même de l'astragale.

Potel donne le nom d'**absence de rayon tibial**, à tous les cas où, en plus du tibia, le gros orteil fait défaut.

Il nous paraît plus exact de réserver ce nom aux

cas dans lesquels tous les os de la rangée interne : tibia, astragale, scaphoïde, cunéiformes et orteils internes, manquent à la fois.

En effet, chez l'embryon humain, au deuxième mois, les ébauches cartilagineuses se différencient depuis la base jusqu'à l'extrémité du membre, dans l'ordre suivant : une pièce basale qui sera le fémur ; deux pièces intermédiaires, le tibia et le péroné ; et dans le segment terminal, un certain nombre de pièces disposées en trois rangées :

Une rangée proximale composée de trois pièces : tibiale (astragale), intermédiaire (os trigone), péronéale (calcanéum) ;

Une rangée centrale : le scaphoïde ;

Une rangée distale : les pièces tarsiennes qui, du bord tibial au bord péronéal, donneront : 1<sup>e</sup>, 2<sup>e</sup>, 3<sup>e</sup> cunéiformes et cuboïde.

A cette dernière rangée font suite les cinq ébauches métatarsiennes.

Ainsi précisée, l'absence complète du rayon tibial est exceptionnelle. Nous en retrouvons 2 cas dans la statistique de Launois et Küss. Le malade de notre observation II en est un remarquable exemple.

**Les autres malformations des membres.** — Elles sont fréquentes. On peut observer, associé à l'absence congénitale du tibia :

1<sup>o</sup> Aux membres inférieurs : luxation congénitale de la hanche et, du côté opposé, pied bot varus ou varus équín, ectro ou polydactylie.

2° Aux membres supérieurs : Ectro, poly, ou syndactylie. Absence du radius (Parker, Erlich, Rincheval). Absence du cubitus (Mackenzie). Hémimélie (Horrochs). Phocomélie.

**Les malformations à distance.** — Elles sont fréquentes et variées. Parmi les principales, nous citerons : Hermaphroditisme (Sutton). Hypospadias (Rappold). Cryptorchidie (Burckhardt). Scoliose (Nové-Josserand). Bec-de-lièvre avec division du voile (Mackenzie).

Parfois même, plusieurs malformations à la fois s'ajoutent chez le même sujet, à l'absence congénitale du tibia : Cryptorchidie et hypospadias (Waitz). Cryptorchidie et absence du coccyx (Schwarzbach). Bec-de-lièvre, difformité du maxillaire supérieur et hermaphroditisme spurius (Dreibholz). Hémimélie et fissure palatine (Horrochs). Vertèbres supplémentaires et hernie lombaire (Biebergeil). Absence d'anus et atrophie du rein gauche (Tissier). Monstre célosome (Bessel-Hagen).

---

## ETUDE CLINIQUE

---

Nous décrirons d'abord l'absence congénitale totale du tibia, puis nous indiquerons les caractères spéciaux de l'absence totale bilatérale et enfin ceux de l'absence partielle.

La plupart des cliniciens qui ont étudié cette affection, décrivent deux symptômes qu'ils considèrent comme constants et caractéristiques : la flexion forcée et permanente de la jambe sur la cuisse et la déviation du pied en varus pur ou en varus équin extrêmement prononcé. « Ces deux signes réunis permettent, à eux seuls, de faire à distance le diagnostic d'absence congénitale du tibia » (Launois et Küss).

La lecture de nos observations montre au contraire que la malformation qui nous intéresse peut se traduire par des déformations très différentes. Le malade de notre observation I présente tout à fait le type classique, que l'on retrouvera dans les figures de Launois et Küss ou de Kirmisson. Si on leur compare notre figure 1 (obs. II), on peut croire qu'il s'agit d'une autre malformation, tellement les attitudes sont dissemblables.

Ce qui frappe d'abord, chez tous les malades, surtout quand la lésion est unilatérale, c'est l'*atrophie considérable de la jambe et du pied*. La jambe est à la fois plus grêle et plus courte (11 centimètres dans le cas de Nové-Josserand) que celle du côté sain.

Ce symptôme, considéré comme secondaire, nous paraît devoir être mis au premier plan parce qu'il est le plus constant.

Nous n'avons trouvé nulle part mention de l'atrophie de la cuisse qui porte presque uniquement sur son épaisseur et qui est due à l'atrophie des muscles, du quadriceps en particulier.

*La jambe est fléchie sur la cuisse*. Dans la majorité des cas, nous l'avons dit, il s'agit d'une flexion forcée et permanente : le mollet peut venir au contact de la face postéro-interne de la cuisse et le talon se loger dans le pli fessier. Il existe même, parfois, dans l'angle aigu formé par ces deux segments du membre, un repli cutané constituant une sorte de palmature, de membrane de chauve-souris qui les réunit l'un à l'autre (Kümmel, Rincheval et nous-même, obs. 1).

Ce n'est pas là un symptôme absolu et le degré de flexion de la jambe, compatible avec l'absence congénitale totale du tibia, est variable. Il peut n'atteindre que l'angle droit ou même un angle obtus voisin de l'extension (obs. II). D'autre part une certaine amplitude de mouvements spontanés et provoqués peut persister, mais l'extension complète n'est jamais possible.

La flexion de la jambe s'accompagne parfois de rotation externe de tout le membre qui repose ainsi par sa face externe sur le plan du lit.

*Le pied est dévié en varus ou en varus équin extrêmement prononcé* et le plus souvent irréductible. L'astragale n'étant plus maintenu par le tibia, bascule en varus et la plante du pied regarde directement en haut. Quelquefois même le pied est enroulé autour de son bord interne, son bord externe présente une convexité très prononcée et la plante du pied regarde en dehors et en arrière, embrassant la partie correspondante, antéro-interne, de la cuisse.

La coexistence du pied varus et de la flexion avec adduction de la jambe, fait que toute la partie inférieur du membre paraît avoir subi une sorte d'enroulement en dedans. Une déformation identique se retrouve dans l'absence congénitale du radius, homologue du tibia.

A ces trois symptômes principaux viennent s'en ajouter d'autres qui sont pleinement confirmatifs :

L'étroitesse de la région du genou, réduite à l'épiphyse inférieure, atrophiée, du fémur ;

Le défaut complet de solidité du genou, ou du moins de l'articulation qui en tient lieu ;

L'incurvation possible de la jambe due à l'incurvation à convexité externe ou postéro-externe du péroné ;

Enfin, la luxation paradoxale ou la subluxation des extrémités du péroné, se traduisant par la saillie plus ou moins accusée de la tête péronière à la face

externe ou postéro-externe de la cuisse, et par celle, toujours considérable, de la malléole externe qui débordé le pied en dehors.

Ajoutons que c'est au niveau de ces saillies que, dans l'absence totale du tibia, on peut observer des dépressions cutanées d'aspect cicatriciel (Launois et Küss).

La palpation permet de reconnaître que *le squelette de la jambe n'est constitué que par un seul os*, dont la forme, les dimensions et surtout la situation externe, car il peut être augmenté de volume, correspondent à celles du péroné.

Elle permet encore d'explorer les saillies que forment les extrémités du péroné et l'épiphyse fémorale inférieure, de rechercher la présence ou l'absence de la rotule, d'apprécier l'atrophie des masses musculaires, enfin d'étudier les mouvements.

Ceux-ci, nous l'avons vu, sont très réduits et le membre est inutilisable du fait de son impotence fonctionnelle autant que de son atrophie et de son attitude vicieuse.

*Dans l'absence totale bilatérale du tibia*, l'attitude du malade est caractéristique. Ses jambes, en flexion, adduction et souvent rotation externe, sont toutes les deux repliées sous lui. « La position biscornue de ses membres inférieurs, donne au malade assis sur son séant, *l'aspect d'une idole brahmanique*, à la pose rituelle et héraldique » (Launois et Küss).

Il est intéressant de remarquer la fréquente *inégalité de flexion des deux membres inférieurs* (voir nos

figures, obs. II, et celles de Launois et Küss dont le malade, à l'inverse du nôtre, présentait un degré de flexion plus marqué à droite qu'à gauche) et *leur emboîtement possible*, l'un dans l'autre, quand on les rapproche, de telle façon que leurs saillies et leurs dépressions se correspondent et s'épousent (voir fig. 2, ainsi que Launois et Küss).

La marche est, cette fois, complètement impossible. Les malades sont de véritables culs-de-jatte qui ne peuvent se mouvoir qu'en se trainant sur les genoux et en s'aidant de leurs mains, ou en marchant « à quatre pattes ». Au niveau des points d'appui, la peau devient calleuse et des bourses séreuses peuvent se développer.

*L'absence congénitale partielle du tibia* se traduit par les mêmes symptômes que l'absence complète, mais, d'une façon générale, les malformations sont moins accusées : la flexion de la jambe sur la cuisse est moins marquée, parfois même à peine sensible. Elle n'est jamais nulle.

Le genou est peu atrophié. L'articulation existe et la palpation permet de reconnaître l'existence du plateau tibial, de l'interligne articulaire et de la rotule.

L'extrémité inférieure du tibia se termine à un niveau variable, par une pointe saillante sous les téguments de la jambe. Ceux-ci présentent souvent, à cet endroit, une dépression cicatricielle étoilée.

L'extrémité supérieure du péroné n'est pas luxée. Nous avons fait observer que, dans deux cas, il y

avait, non pas luxation, mais développement exagéré de la tête du péroné qui devenait saillante.

Malgré les mouvements très étendus du genou, la station debout et la marche sont tout aussi difficiles que dans l'absence totale, à cause du raccourcissement de la jambe et de la luxation du pied.

---

## ÉVOLUTION. — PRONOSTIC

---

La malformation déterminée par l'absence congénitale du tibia, s'accroît avec l'âge, comme tous les vices congénitaux.

A mesure, en effet, que se fait la croissance, le raccourcissement relatif augmente, par défaut d'allongement tibial. C'est surtout manifeste quand l'affection est unilatérale, car le membre sain sert de terme de comparaison.

Une observation publiée à trois époques de la vie du malade, par trois auteurs différents (W. von Mural, 1880 ; Burckhardt, 1889 et L. von Mural, 1896) est à ce point de vue tout à fait caractéristique :

A l'âge de huit semaines, le péroné gauche, côté atrophie, mesurait 8 centimètres contre 9 cm. 4 au péroné droit, côté normal.

A l'âge de douze ans, le péroné gauche n'avait que 13 cm. 5 de long, tandis que le droit atteignait 26 cm. 5, le double !

Le pronostic fonctionnel est donc mauvais, à la fois du fait de l'atrophie, de l'attitude vicieuse et du défaut de solidité de la jambe et du genou.

Plus grave dans l'absence totale que dans l'absence partielle, il atteint son maximum de gravité quand la malformation est bilatérale. La marche est alors impossible, tandis que si une seule jambe est atteinte, le malade peut se déplacer avec deux béquilles, comme un amputé.

---

## DIAGNOSTIC

---

Le diagnostic d'absence congénitale du tibia est facile quand le malade se présente avec la déformation classique : atrophie du membre, hyperflexion de la jambe et varus extrême du pied.

Dans les cas difficiles, quand l'attitude est moins caractéristique, la palpation et l'examen radiographique permettent de constater que, seul, le péroné existe, et dans les cas d'absence partielle, d'apprécier l'importance du segment tibial existant.

La radiographie permettra d'éliminer « certains pieds varus extrêmement accentués dès la naissance, où, à travers la graisse du nouveau-né, on sent mal la malléole interne » (Aug. Broca) et qui pourraient être confondus avec une absence de l'extrémité inférieure du tibia.

Nous n'insisterons pas sur deux diagnostics signalés par Hoffa :

Les courbures rachitiques des membres inférieurs et « la position en supination forcée du pied, à laquelle donne naissance l'obliquité de la surface articulaire inférieure du tibia ». Dans cette déformation, dont nous n'avons aucune expérience, mais

qui nous paraît ressembler au cas limite de Rendu et Gravier, « le genou est moins fléchi, la palmature fait défaut ; il y a moins d'atrophie du genou et la position du pied en varus est moins marquée » que dans l'absence congénitale du tibia.

*L'absence congénitale du péroné* a, d'ordinaire, des symptômes extrêmement différents de ceux de l'absence du tibia : l'articulation du genou est normale, le pied est en valgus et fréquemment le tibia présente une courbure à convexité antérieure.

Nous savons que le péroné, quand il existe seul, peut se déformer et atteindre un développement considérable, voisin de celui du tibia. Inversement, l'absence du péroné peut s'accompagner de modifications profondes dans la forme, les dimensions et les rapports du tibia, de telle façon que les deux affections peuvent se présenter sous des aspects à peu près identiques et que le diagnostic peut en être extrêmement difficile.

Le Dr Dubreuil-Chambardel (de Tours), a présenté récemment à la Société d'anthropologie, l'observation d'une fillette de six ans, chez laquelle on constatait, entre autres malformations, ceci : « les jambes ont une longueur très réduite et forment avec la cuisse un angle droit tourné en dedans. On ne reconnaît à la palpation qu'un seul os sans qu'on puisse affirmer si l'on a affaire au tibia ou au péroné. Cet os est perpendiculaire au fémur et les deux os sont luxés complètement. On ne trouve pas de trace de rotule. » Les pieds, polydactyles, sont luxés en

varus sur les jambes et forment avec celles-ci des angles droits.

La photographie reproduit tout à fait l'attitude d'idole brahmanique avec enroulement en dedans des deux membres inférieurs. Sur la radiographie, il est impossible de distinguer aucun des caractères propres au tibia ou au péroné.

La dissection de la pièce, après amputation, a fait, seule, faire le diagnostic :

« Le squelette de la jambe est formé par un os unique qui, à un premier examen, ne ressemble aucunement à un tibia. C'est par l'étude du système musculaire que l'on peut affirmer qu'il s'agit d'un tibia puisque tous les muscles qui s'insèrent normalement sur le péroné font défaut. » De plus, les deux artères tibiales antérieure et postérieure existaient, tandis que la péronière était extrêmement réduite.

Dans cette observation les jambes n'étaient fléchies qu'à angle droit sur les cuisses, mais nous avons montré que la flexion permanente et forcée de la jambe, n'est pas un symptôme absolu.

Dans un cas semblable, quand la radiographie elle-même donne un résultat douteux, nous conseillons de recourir à l'examen électrique qui peut révéler l'absence de telle ou telle masse musculaire.

Beaucoup d'auteurs ont négligé cette étude et nous pouvons nous demander dans quelles proportions les statistiques ont pu être faussées par des cas analogues.

## PATHOGÉNIE

---

La pathogénie, encore très obscure, de l'absence congénitale du tibia, est un cas particulier des passionnants problèmes que soulève l'étude de la tératologie humaine.

*Le rôle de l'hérédité*, même à distance, est incontestable. Les observations sont nombreuses où l'on retrouve chez les antécédents du malade, soit la même malformation, soit une malformation quelconque. Potel va même jusqu'à dire que quand la malformation se retrouve identiquement chez les ascendants directs, « l'hérédité, à elle seule, constitue toute la pathogénie ».

Nous insistons sur le caractère, non seulement héréditaire, mais familial, de l'absence du tibia. Le frère d'un de nos malades présentait une malformation de la main ; le frère de l'autre présentait identiquement la même malformation.

Plusieurs théories ont été émises pour expliquer la production de l'absence congénitale du tibia. Nous les exposerons successivement en quelques mots. Les deux premières sont actuellement à peu près abandonnées.

## Théorie atavique ou théorie de l'Archipterygion

Il fut longtemps de mode, à propos de toutes les malformations des membres, de rechercher des analogies squelettiques parmi les différentes races animales primitives et de voir dans chaque malformation un rappel atavique de formes existantes ou disparues.

D'après Gegenbaur, l'extrémité locomotrice des vertébrés supérieurs ne fait, chez l'embryon, que reproduire, d'une façon simplifiée le membre locomoteur, la nageoire des poissons.

Chez ceux-ci, une tige principale parallèle à l'axe du corps, le basipterygium, supporte un grand nombre de tiges secondaires, les rayons de nageoire. Le passage de cette forme primitive, polydactyle, servant à la natation, à la forme oligodactyle des vertébrés supérieurs, servant à la locomotion, se ferait par atrophie unilatérale des rayons du basipterygium.

L'atrophie, continuant à se produire, entraînerait la disparition du rayon tibial (Herrschell, Burckhardt, P. Bade).

Mais, outre que chez l'embryon humain, on ne trouve à aucun moment un stade correspondant à la nageoire de poisson, cette théorie ne peut en aucune façon expliquer l'absence du tibia avec intégrité du pied et même polydactylie, ni surtout l'absence limitée à l'extrémité inférieure de l'os.

## **Théorie traumatique**

Un certain nombre d'auteurs ont incriminé, comme cause de l'absence congénitale du tibia, un traumatisme subi par l'enfant dans le sein maternel. Ils rapprochaient étroitement cette malformation de l'absence congénitale du péroné qui, jusque vers 1882, était considérée comme rentrant dans le cadre des fractures intra-utérines, à cause de la courbure angulaire du tibia où l'on voyait le reliquat d'une fracture vicieusement consolidée.

Certains auteurs, comme Braun disaient même que quand l'un des deux os était incurvé du fait de sa fracture, son congénère se trouvait dans de mauvaises conditions de nutrition et se résorbait !

On sait maintenant que l'absence du péroné n'est pas consécutive à une fracture intra-utérine du tibia et que la cicatrice qui siège au niveau de l'angle de celui-ci est due, non pas à la perforation de la peau par un fragment osseux, mais à une pression ou à une traction venue du dehors (Haudeck). D'ailleurs toutes les fractures intra-utérines ne sont pas causées par un traumatisme : un certain nombre sont dues à une bride amniotique.

Il nous paraît difficile de concevoir comment un traumatisme agirait pour déterminer l'absence de plusieurs os à la fois (rayon tibial) surtout quand elle est complétée par l'absence des muscles correspondants. Et il ne peut expliquer les malformations surajou-

tées : ectrodactylie, bec-de-lièvre, hypospadias, etc).

D'ailleurs, pour déterminer l'absence du tibia, le traumatisme devrait se produire dans les premières semaines de la grossesse.

C'est en effet, au deuxième mois, chez l'embryon humain, que les ébauches cartilagineuses se différencient dans la masse mésenchymateuse qui constitue le bourgeon du membre. L'ossification ne commence qu'à partir du troisième mois.

Le traumatisme manque dans la majorité des observations, où l'on peut lire : « ni accident, ni maladie pendant la grossesse » (Tissier et obs. I) et quand le traumatisme existe, il est survenu à une époque plus ou moins avancée, souvent postérieure au deuxième mois (6<sup>e</sup> mois, Schwarzbach ; 4<sup>e</sup> mois, Melde ; 3<sup>e</sup> mois, obs. II).

### **Théorie de la compression amniotique**

L'absence congénitale du tibia est au sens propre du mot un vice de conformation et l'on sait depuis Meckel (1825) et Etienne Geoffroy-Saint-Hilaire que ceux-ci sont dûs à un arrêt de développement.

Dareste, dès 1882, a montré que les arrêts de développement des membres étaient dûs à la pression exercée sur eux-ci par l'amnios arrêté lui-même dans son développement.

La différenciation du squelette n'ayant lieu qu'au cours du deuxième mois et l'ossification au troisième

c'est donc pendant les deux premiers mois de la vie intra-utérine que peut agir cette compression pour entraîner l'agenésie d'un os. Elle pourra agir avec une grande facilité, sans avoir besoin d'une grande force, sur des éléments anatomiques aussi fragiles, de façon à entraver leur développement.

A la fin du deuxième mois, la face de flexion du membre inférieur est tournée en dedans, vers l'axe du corps ; la face d'extension, en dehors, vers les enveloppes de l'embryon ; le tibia et le gros orteil, en avant, vers l'extrémité céphalique ; le péroné et le cinquième orteil, en arrière, vers l'extrémité caudale.

Vers la neuvième semaine, le membre subit au niveau de son articulation avec le tronc, une torsion de 90 degrés (en sens inverse de celle du bras) : la face de flexion devient postérieure, le tibia devient interne et le péroné externe.

Si la compression amniotique s'exerce avant cette date, elle peut déterminer l'absence du tibia et du gros orteil, tandis que si elle n'apparaît qu'une fois la torsion effectuée, elle ne pourra provoquer que l'absence du péroné. Nous avons là, sans doute, l'explication de la plus grande fréquence de celle-ci.

La persistance, chez l'adulte, du contact entre le péroné et le fémur montre encore que l'absence congénitale du tibia correspond à un arrêt de développement qui s'est produit au cours des huit premières semaines.

A la cinquième semaine, en effet, les ébauches du

fémur, du tibia et du péroné sont à peu près également développées et prennent part, toutes les trois, à la constitution de ce qui sera l'articulation du genou (Henke, Reyher, A. Bernays). Les condyles fémoraux sont très peu marqués. Le condyle externe, situé plus en arrière et plus en haut, n'est pas en rapport avec le plateau externe du tibia mais avec la tête du péroné. La rotule est très réduite. Il n'existe pas trace des ménisques, ni des ligaments croisés, ni de la capsule, ni de la cavité articulaire. Leur absence chez l'adulte, s'explique donc par la persistance d'un état embryonnaire.

A partir de la fin de la septième ou du début de la huitième semaine, l'extrémité supérieure du tibia se développe plus vite que celle du péroné. Le plateau se met en contact avec le condyle externe et luxe le péroné qui s'éloigne ainsi de l'articulation. On comprend donc, si le tibia manque, que le péroné ne perde pas son contact fémoral et on s'explique l'existence entre ces deux os, d'une articulation plus ou moins bien constituée, que l'anatomie normale de l'adulte ne saurait expliquer.

Dareste explique ainsi la manière dont agit *l'étritesse du capuchon amniotique* : « Si l'amnios, au lieu de continuer à se développer en s'éloignant de l'embryon, comme c'est l'état normal, reste appliqué contre lui, les membres viendront se heurter contre un obstacle qu'ils ne peuvent déplacer ; leur évolution sera nécessairement modifiée. » La diversité des malformations depuis les coudures jusqu'à l'absence

complète d'un membre, leur association, leur limitation à un segment ou, au contraire, leur extension à plusieurs et même aux quatre membres, s'expliquent, d'après lui, « par une cause unique : la pression contre l'amnios, par ses divers degrés d'intensité, par la durée de son action et aussi par son application plus ou moins étendue.

Dans le cas qui nous intéresse, la limitation des lésions aux membres inférieurs qui peuvent être emboîtés l'un dans l'autre (obs. II, et Launois et Küss) est explicable par l'étroitesse du capuchon amniotique limitée à sa portion caudale.

Le manque d'extension de l'amnios s'accompagne d'une réduction de la quantité de liquide amniotique qui a été notée plusieurs fois au cours de l'accouchement (Tissier).

D'autre part son application contre le corps de l'embryon provoque fréquemment la formation d'adhérences entre celui-ci et la face interne de la membrane. Il y aurait là, d'après une hypothèse de M. Kirmisson, une sorte d'inflammation adhésive comparable à celle qui relie les deux feuilletts de la plèvre dans la pleurésie.

Ces adhérences, parfois assez limitées pour mériter le nom de *brides amniotiques*, sont un nouveau facteur, plus énergique encore, de malformations, par compression ou par traction dont l'intensité croît à mesure que l'embryon se développe.

Les dépressions d'aspect cicatriciel qui, en cas d'absence partielle du tibia, existent au niveau de

l'extrémité inférieure, saillante, de l'os, sont la trace de ces brides. Dans l'observation d'Erlich, le fœtus, mort-né et présentant une absence congénitale partielle du tibia, était enserré dans l'amnios. De la dépression cutanée correspondant à l'extrémité saillante de l'os, partait une bride de 5 centimètres de long qui allait s'insérer à la face interne de l'amnios perforé en ce point. Erlich pensa que la pointe osseuse avait perforé l'amnios et déterminé ainsi l'avortement.

Dans un cas de Hoffa, qui fit l'objet d'un mémoire de Haudeck, la cicatrice fut excisée et examinée histologiquement. Les éléments constitutants de la peau faisaient défaut au fond de la dépression infundibuliforme ; on ne trouvait plus là que quelques glomérules glandulaires aplatis. Haudeck conclut à une atrophie de la peau par suite d'une pression ou d'une traction exercée de dehors en dedans, et non à une cicatrice véritable.

Nous remarquons, avec Launois et Küss, qu'il n'existe jamais de cicatrice du côté où un membre a été totalement frappé au point de vue osseux, tandis qu'on en observe presque toujours en cas d'absence partielle.

Il est permis de conclure, si l'on adopte cette théorie, que *la compression par les brides déterminera des malformations profondes et localisées* : absence partielle, et à un degré moindre, incurvation du tibia ou du péroné, ou simplement sillons cutanés. *L'enserrement par un capuchon amniotique*

*trop étroit provoquera, au contraire, une malformation étendue à tout un membre ou à tout un segment et même une atrophie générale des deux membres inférieurs qui seront plus ou moins emboîtés l'un dans l'autre.*

Les cicatrices observées par Launois et Küss, dans l'absence totale bilatérale, au niveau des têtes péronières luxées, seraient la trace, non pas de brides, mais de l'adhérence de l'amnios avec les téguments de l'embryon poussés à son contact par la tête du péroné, luxée et saillante : « on peut encore se demander si l'adhérence amniotique n'a pas provoqué, par traction simple, la luxation observée ».

Nous rappellerons pour mémoire que certains auteurs, Kummel en particulier, attribuent à la striction par le cordon ombilical, un rôle analogue à celui des brides amniotiques, dans la production de l'absence congénitale du tibia. Nous la croyons plutôt capable de déterminer des amputations congénitales.

La théorie de la compression amniotique a rallié les suffrages d'un grand nombre d'auteurs : Kirmisson, Nové-Josserand, Siraud, Vuillaume, Launois et Küss, Kummel, Joachimstahl, Schwarzbach, Young, ce dernier émettant l'idée d'une amniotite d'origine traumatique. Mais déjà Dareste s'était demandé si, dans certains cas, l'arrêt de développement ne frappe pas, non l'amnios, mais l'embryon lui-même, directement,

## Théorie des troubles d'origine embryonnaire

Potel, en France, Bessel-Hagen, Haim et Reichardt, en Allemagne, rapportent les malformations osseuses des membres à une modification profonde de l'embryon lui-même.

Les auteurs allemands basent leur opinion sur le fait que ces malformations sont fréquemment héréditaires, et qu'elles peuvent être associées à d'autres, allant jusqu'à la monstruosité et difficilement explicables par l'étroitesse du capuchon amniotique ou par la compression par des brides.

Potel, en s'appuyant sur les recherches de deux naturalistes français, Rabaud et Salmon, reproche aux chirurgiens d'avoir voulu faire de l'amnios « la bonne à tout faire de la tératologie humaine ».

Il remarque que des malformations analogues existent chez des vertébrés anamniotes, et il *limite le rôle de l'amnios à la production de lésions mécaniques de destruction au point comprimé, avec persistance de cicatrices apparentes*. Il le réduit encore en admettant que « la maladie du germe peut très bien exister en même temps qu'une maladie des enveloppes ».

Les recherches de Salmon, par des coupes sériees de membres de fœtus malformés, lui ont permis de constater des troubles de l'ostéogénèse et de conclure *qu'à un trouble ostéogénétique donné cor-*

*respond une adaptation musculaire et nerveuse complète d'emblée*, ce que ne peut, d'après lui, produire la compression amniotique.

Rabaud arrive aux mêmes conclusions : « L'amnios déforme ou détruit une ébauche ou un organe, mais jamais il ne modifie le sens des différenciations ni la marche de la croissance. »

Salmon ajoute qu'il ne peut être question d'arrêt de développement, puisque toutes les variétés de tissus sont arrivés à leur complet développement ; il y a modification du plan ostéogénétique qui se trouve différent du plan normal.

Ces modifications du plan ostéogénétique aboutissent suivant les cas, à une série de dystrophies osseuses parmi lesquelles Potel fait rentrer l'absence congénitale du tibia et en particulier l'absence du rayon tibial qu'il classe parmi les ectromélies longitudinales.

Quant à la cause de ces modifications du plan ostéogénétique, Potel invoque deux mécanismes : soit une évolution atypique dans la prolifération ou dans la différenciation des cellules embryonnaires primitives, soit une maladie de ces cellules déterminant un arrêt momentané de la prolifération et de la différenciation, suivi de reprise.

Il nous paraît difficile de conclure et d'opter d'une façon ferme entre ces deux théories.

Le rôle de l'amnios est manifeste chaque fois que l'on retrouve une trace de compression : syndactylie

(Nové-Josserand), luxation congénitale, et surtout cicatrices cutanées, en quelque point, d'ailleurs, qu'on les observe : le malade de Schwarzbach n'avait aucune cicatrice au niveau de ses membres inférieurs, mais il présentait une absence de coccyx avec dépression cicatricielle de la région coccygienne.

L'absence partielle du tibia nous semble difficile à expliquer par une altération du germe, tandis qu'elle est facile à concevoir si l'on admet une compression extérieure, même si celle-ci ne laisse pas trace.

Chez le malade de notre observation II, le développement parfait de la partie supérieure du corps, la limitation de l'atrophie uniquement aux membres inférieurs qui, quand on les rapproche, s'emboîtent presque l'un dans l'autre, sont de gros arguments en faveur d'une compression anormale et prolongée de la portion caudale du capuchon amniotique sur les bourgeons saillants des membres inférieurs. Cette compression aurait été intense au point de provoquer la luxation de la hanche droite, facilitant ainsi l'emboîtement des deux membres, pelotonnés dans la cavité utérine.

Nous retrouvons les mêmes arguments chez notre autre malade. De plus la fusion de l'index de la main droite avec les deux doigts voisins, nous paraît plutôt explicable par une compression qui aurait amené l'accolement, puis la soudure des phalanges, bien que Potel fasse rentrer toutes les ectrodactylies parmi les troubles de l'évolution embryonnaire.

Nous n'avons pas besoin d'insister sur l'intérêt

qu'il y a, quand on se trouve en présence d'un nouveau-né atteint d'absence congénitale du tibia, d'examiner attentivement la capacité des membranes et de rechercher, autant que possible, en quelle quantité le liquide amniotique a été expulsé.

Par contre il n'est pas possible d'expliquer par une compression ou une action extérieure quelconque, certaines malformations, bec-de-lièvre, hypospadias, cryptorchidie, etc., qui accompagnent fréquemment l'absence congénitale du tibia et qui ne peuvent résulter que d'une altération du germe lui-même.

Nous pouvons même nous demander si une compression suffit à déterminer un trouble de l'ostéogénèse aussi profond que l'absence totale du rayon tibial.

Dans notre observation II, celle-ci s'accompagnait d'un côté, d'agénésie des muscles et du nerf correspondant, ce qui est en faveur de la théorie de Salmon. Nous avons déjà dit l'importance que revêt à nos yeux l'étude des muscles et des nerfs chez de semblables malades.

**En résumé,** nous nous trouvons en présence de raisons qui, suivant les malades, militent aussi bien en faveur de l'une que de l'autre théorie. Mais il est des cas qui semblent devoir être rapportés aux deux causes à la fois. Sans insister sur nos observations, nous citerons le malade de Tissier : faible quantité de liquide amniotique au cours de l'accouchement, absence partielle d'un tibia avec cicatrice, absence d'anus et atrophie d'un rein.

Nous sommes donc autorisés à penser que les deux séries [de troubles peuvent coexister et qu'il faut rechercher plus loin une cause première susceptible de léser aussi bien l'embryon que ses enveloppes.

On a incriminé, mais sans preuves, l'action, par l'intermédiaire de la circulation placentaire, de toxines chimiques (alcool, plomb), ou microbiennes (syphilis, tuberculose), ou encore une action, en plus ou en moins, des glandes à sécrétions internes, analogue à celle de la sécrétion hypophysaire dans l'acromégalie.

---

## TRAITEMENT

---

Jusqu'en 1875, l'amputation fut la seule intervention pratiquée par les chirurgiens, en présence de la difformité due à l'absence congénitale du tibia.

En 1877, le professeur Albert, de Vienne, tenta la première opération orthopédique conservatrice. Son exemple fut suivi, mais assez rarement, pour qu'en 1905, Myers n'ait compté, parmi les 46 cas de sa statistique, que six malades sur lesquels on ait essayé un traitement chirurgical conservateur. Cinq d'entre eux n'ont, malheureusement, pu être suivis que quelques semaines ; le sixième — opéré par Parona en 1880 — eut un excellent résultat.

Nous pensons, avec cet auteur et avec M. Kirmisson qu'il faut tâcher de tirer parti du membre malformé chaque fois qu'il est assez développé pour servir de point d'appui. Cette manière de voir est d'autant plus légitime que le péroné est presque toujours plus volumineux et plus solide que normalement.

M. Broca conseille, chez les très jeunes enfants, de combattre la flexion du genou et le varus du pied

par des « manipulations du membre » et d'essayer de les faire marcher avec un appareil prothétique léger, redresseur.

Cette méthode laisse persister la luxation de la jambe sur la cuisse et celle du pied sur la jambe. Elle ne peut donc, à notre avis, être qu'un traitement d'attente, empêchant les malformations de s'accroître tant que l'enfant n'aura pas atteint l'âge d'être opéré.

M. Kirmisson conseille d'attendre, pour intervenir que « les enfants aient une force suffisante pour utiliser leur membre dans la marche », c'est-à-dire qu'ils soient âgés de trois ou quatre ans.

Le traitement chirurgical de l'absence congénitale du tibia devra se proposer un double but :

1<sup>o</sup> Mettre le péroné dans la continuité du fémur pour constituer par leur réunion une tige rigide ;

2<sup>o</sup> Redresser le pied et le placer à angle droit sur la jambe ;

On le réalisera en deux temps opératoires successifs.

*Premier temps. — Interventions portant sur la jambe*

La situation est différente, suivant qu'il s'agit d'absence totale ou d'absence partielle. C'est dans celle-ci que l'on peut attendre le meilleur résultat fonctionnel, à cause de la conservation de l'articulation du genou. Nous l'étudierons tout d'abord.

**Absence partielle.** — M. Nové-Josserand a montré le premier, en 1899, que la meilleure technique consistait à *substituer une portion du péroné à la partie manquante du tibia*.

Pour cela, chez un enfant de six ans, il aviva l'extrémité inférieure du segment tibial, puis sectionna le péroné à ce niveau et amena sa portion inférieure sur le prolongement du tibia en l'y fixant par une suture osseuse. Le membre fut immobilisé dans un appareil plâtré et la consolidation se fit normalement. Le résultat final fut satisfaisant : le fragment de péroné soudé au tibia augmenta de volume ; les surfaces articulaires du genou, atrophiées, prirent un développement normal et le malade, en possession de tous les mouvements de son genou, put marcher avec une semelle surelevée corrigeant le raccourcissement.

Plusieurs chirurgiens ont adopté des méthodes différentes, mais procédant du même principe

Bœckel, en 1906 et Martin (de Genève) en 1907, se sont contentés d'accoler l'extrémité inférieure du tibia au péroné et de les réunir par une suture osseuse. Ce procédé a l'inconvénient de placer en dehors de l'axe du membre, la tige rigide qui supporte le poids du corps, ce qui aboutit fatalement à un manque de solidité.

Peter Bade réséqua sur une certaine longueur le bout inférieur du tibia et libéra la tête du péroné. Puis, abaissant fortement celui-ci, il implanta son extrémité supérieure dans le tibia sans faire de

suture osseuse. Le résultat fut, paraît-il, brillant et le malade put marcher sans appareil de prothèse et même sans canne.

Ce procédé a le gros avantage de réduire au minimum le raccourcissement. Il tend même à allonger le membre. Mais il ne nous paraît pratique que lorsque le tibia est assez court pour permettre un abaissement pas trop laborieux du péroné et quand celui-ci n'est pas trop incurvé. S'il l'était au point de nécessiter une ostéotomie, il vaudrait mieux utiliser la technique de Nové-Josserand qui nous paraît la plus simple et la mieux appropriée à la généralité des cas.

**Absence totale.**— L'intervention ne peut, cette fois, donner de résultats que si les désordres anatomiques ne sont pas trop considérables.

Elle a pour but de faire jouer au segment de membre atrophié, le rôle de « jambe de bois active » (Launois et Küss).

**Albert** eut, le premier, l'idée de *remplacer le tibia absent par le péroné*. Chez une petite fille de neuf mois, il ouvrit le genou au-dessous de la rotule, creusa dans la fossette inter-condylienne du fémur une cavité cunéiforme dans laquelle il fixa, par un fil d'argent solide, la tête du péroné taillée en coin, après avoir amené celui-ci dans une position d'extension aussi complète que possible. Immobilisation dans un appareil plâtré. Il se fit un cal osseux qui donna une solidité parfaite ; malheureusement la petite opérée fut perdue de vue..

Parona, Motta, Busachi, von Bramann, etc., firent de la même façon une arthrodèse fémoro-péronière, mais leurs malades conservèrent une certaine mobilité au niveau du genou qui dût être maintenu par un appareil de prothèse.

Bardenheuer fit l'inverse. Il tailla en fourche l'extrémité supérieure du péroné et implanta entre ses deux branches l'extrémité inférieure du fémur, tellement atrophiée qu'elle n'avait pas besoin d'être effilée chirurgicalement.

Tailler en pointe ou en fourche l'épiphyse fertile du péroné, c'est risquer de léser le cartilage de conjugaison. Pour l'éviter et pour ne pas augmenter le raccourcissement par l'ablation du moindre fragment osseux, J. Wolff, (cité par Joachimsthal) détacha la tête du péroné de ses connexions anormales puis l'amena dans la fossette inter-condylienne et sutura la capsule articulaire par-dessus. L'extension complète ne fut obtenue que progressivement par le port de plusieurs appareils orthopédiques, qui luttèrent contre la tendance du péroné à reprendre sa position en flexion.

Halsted Myers eut un meilleur résultat. Son malade, âgé de deux ans, présentait, on s'en souvient, une véritable articulation fémoro-péronière. Après application de la bande d'Esmarch, Myers fit une incision transversale à la face externe de l'articulation, au-dessous de la rotule et ouvrit la jointure entre la tête du péroné et le condyle externe. Il lui fallut sectionner largement le ligament latéral

externe épais et résistant, et exercer de fortes tractions pour attirer la tête du péroné en bas et en dedans, entre les condyles. Le tendon rotulien fut raccourci et fixé à la face antérieure du péroné. Une partie de la capsule fut réséquée sur sa face interne et le reste fut suturé au périoste de la tête du péroné pour le maintenir dans sa nouvelle position. Suture de la peau. Drainage. Redressement du pied dans la même séance et immobilisation dans un appareil plâtré.

Dès le deuxième mois on fit marcher l'enfant avec son plâtre, et au bout d'un an, le nouveau genou, maintenu par un appareil articulé léger, était capable de mouvements très étendus : extension presque complète et flexion de près de 90 degrés.

M. Broca propose de réséquer l'extrémité inférieure du fémur et l'extrémité supérieure du péroné et de suturer les deux os ainsi avivés. Ce procédé a le double inconvénient d'augmenter le raccourcissement et de supprimer les épiphyses fertiles.

Toutes ces techniques opératoires ne peuvent donner un bon résultat que si le péroné est sensiblement rectiligne. S'il est incurvé, il faudra en pratiquer l'*ostéotomie* suivie d'immobilisation en bonne attitude. Schwarzbach s'en est même tenu là, en y ajoutant la ténotomie sous-cutanée des fléchisseurs de la jambe et, « contre toute attente », son malade, âgé d'un an et demi, apprit à marcher avec des appareils orthopédiques.

*Deuxième temps. — Interventions portant sur le pied*

Identiques dans l'absence totale et dans l'absence partielle, elles ont pour but de fixer le pied à angle droit sur le péroné et de donner au membre une base de sustentation solide. La plupart des auteurs les pratiquent dans une deuxième séance opératoire.

J. Wolff s'était contenté de redresser le pied bot par une ténotomie du tendon d'Achille. Nous doutons que le varus, ou plutôt la luxation du pied, ait pu être réduite d'une façon définitive par ce procédé.

*Nové-Josserand fit une arthrodèse péronéo-calcanéenne.* Il enleva l'astragale très déformé et creusa une logette dans la face supérieure du calcaneum. Puis, après avoir redressé le pied par un massage vigoureux combiné à la section de la peau de la face interne du coup de pied, il fixa dans cette logette l'extrémité inférieure, avivée, du péroné. Immobilisation dans un appareil plâtré.

Kümmel fendit dans sa hauteur l'extrémité inférieure du péroné, pour en faire une sorte de fourche dans laquelle il fixa l'astragale. L'inconvénient de cette façon de faire, est la blessure du cartilage de conjugaison.

*Myers fit une arthrodèse péronéo-astragalienne.* Par une incision transversale, ménageant tous les tendons et les nerfs, il mit à nu l'articulation péro-

néo-tarsienne. Il réséqua la malléole externe et dénuda la surface articulaire supérieure de l'astragale. Puis ces deux os furent réunis en bonne position avec un fort catgut. Après suture et pansement, le pied fut immobilisé dans un appareil plâtré.

Martin utilisa le même procédé auquel Rendu et Gravier, élèves de Nové-Josserand, font un double reproche :

1° Le fil de suture osseuse peut blesser le cartilage conjugal inférieur du péroné ;

2° L'astragale est beaucoup trop mobile pour donner au pied une solidité suffisante.

Nous objecterons à ce second reproche que l'astragalectomie augmente encore le raccourcissement.

*Prothèse.* — Le traitement opératoire conservateur ne peut avoir d'autre but que de faciliter et de rendre plus utile la prothèse qui est presque toujours inévitable car il est impossible de rendre chirurgicalement au membre : 1° sa longueur ; 2° un appui vraiment solide du péroné sur le pied. Le port d'une chaussure à semelle surélevée est donc indispensable pour corriger le raccourcissement. D'autre part, la fragilité du péroné, même épaissi, et de l'arthrodèse fémoro-péronière, nécessiteront presque toujours le port d'un appareil à la fois solide et léger (celluloïd ou cuir moulé) qui, en cas d'absence totale, devra remonter jusqu'à la partie moyenne de la cuisse et présenter au besoin une articulation au niveau du genou quand celui-ci aura conservé, comme dans le

cas de Myers, une certaine amplitude de mouvements.

Les résultats obtenus doivent encourager à opérer chaque fois que la chose est possible. Ils sont évidemment toujours meilleurs quand la lésion est unilatérale, c'est-à-dire quand le malade possède un membre sain, servant de point d'appui principal dans la station debout et dans la marche.

Il est malheureusement des cas où le membre est tellement atrophié, le péroné tellement grêle, qu'ils ne peuvent être d'aucun secours comme support. Il en est d'autres où les déformations — hyperflexion, luxation du péroné, varus du pied — sont maxima et rendent difficiles, sinon impossibles le redressement et l'utilisation du membre.

Il faut alors, chercher à utiliser le plus ingénieusement possible les membres atrophiés, comme moyens d'attache et de soutien *d'appareils de prothèse*, essentiellement variables, mais réalisant toujours un type de pilon léger.

Si un segment de membre malformé, le pied en particulier, gêne pour l'application de l'appareil, il ne faut pas hésiter à le supprimer. De même quand l'hyperflexion et l'adduction de la jambe empêchent d'utiliser la cuisse, il faut recourir à la *désarticulation du genou* (Muralt, Burckhardt, Dubreuil-Chambardel) ou à l'*amputation trans-condylienne*.

La désarticulation, à laquelle concluaient Lannelongue, Kirmisson et Piéchaud au Congrès internatio-

nal de Médecine de 1900, permet au sujet d'être appareillé et de marcher comme un banal amputé de cuisse. Elle permet en outre, quand la lésion est bilatérale, d'exhausser progressivement sa taille grâce aux appareils.

Son écueil, c'est le lambeau qui n'est doublé que d'une mince couche musculaire atrophiée et mal nourrie et dont les différents éléments, musculaires et osseux, s'accroîtront de façon inégale.

---

## CONCLUSIONS

---

I. — L'absence congénitale du tibia est la plus rare des malformations du membre inférieur. Le nombre des cas publiés ne dépasse guère 75.

Elle est plus fréquemment totale que partielle, unilatérale (droite) que bilatérale.

II. — L'hypertrophie compensatrice du péroné, sur laquelle la plupart des auteurs ont insisté, n'est pas constante. Le péroné peut conserver sa forme et ses dimensions normales.

III. — L'examen électrique permet d'étudier les muscles du membre inférieur. Ils sont atrophiés mais réagissent normalement ainsi que les nerfs.

Ceux qui sont normalement insérés sur le tibia s'insèrent, soit sur le péroné, soit, plus souvent, sur une apophyse fémorale ou sur une formation fibreuse, qui, toutes deux, peuvent être considérées comme un rudiment de tibia.

D'autres fois, ils manquent complètement ainsi que leurs nerfs.

IV. — L'absence totale du tibia peut être complétée par celle, assez rare, de tous les os de la rangée

interne du pied. L'ensemble constitue l'absence du rayon tibial.

V. — La flexion permanente et forcée de la jambe sur la cuisse, considérée comme un symptôme constant et caractéristique, peut manquer et l'absence totale du tibia est compatible avec une flexion modérée et la conservation de quelques mouvements.

VI. — Le diagnostic n'est difficile qu'avec l'absence congénitale du péroné, qui, dans certains cas, peut présenter un tableau clinique analogue, et comporter de telles altérations du tibia qu'il est impossible d'affirmer, à l'examen radiographique, auquel des deux os on a affaire.

VII. — Il est difficile dans l'état actuel de nos connaissances, de conclure à une pathogénie univoque. Deux théories sont en faveur avec des arguments sérieux : compression amniotique et troubles de l'évolution embryonnaire.

Peut-être faut-il rechercher une cause première capable d'altérer aussi bien l'embryon que ses enveloppes.

VIII. — Le traitement sera conservateur chaque fois que la chose sera possible. Il aura un double but :

a) Placer le péroné dans la continuité du fémur pour constituer par leur réunion une tige solide : opérations de Nové-Josserand, dans l'absence partielle, et d'Albert (arthrodèse fémoro-péronière) dans l'absence totale ;

b) Redresser le pied et le placer à angle droit sur la jambe, par une arthrodèse péronéo-tarsienne.

Le traitement chirurgical sera complété par la prothèse.

Dans les cas inopérables, on aura recours uniquement à cette dernière, au besoin après désarticulation du genou.

Le Président de la thèse,  
LEGUEU

Le Doyen  
ROGER

Vu et permis d'imprimer  
Le Recteur de l'Académie de Paris  
P. APPEL

---



## BIBLIOGRAPHIE

---

(Pour la bibliographie antérieure à 1901, se reporter au travail de P.-E. LAUNOIS et G. KÜSS : *Etude sur l'absence congénitale du tibia* ; Revue d'Orthopédie, sept. 1901, p. 327 et nov. p. 411).

ANSCHÜTZ. — *Über vermehrtes Wachstum der Fibula bei Tibiadeфект*. Berl. Klin. Wochenschr., 1912, p. 861, et München. med. Wochenschr., 1912, p. 1016.

BADE (Peter). — 1° *Zur Pathologie und Therapie des Tibiadeфект*. Zeitschrift für Orthop. Chir., Stuttgart, 1906, p. 150-166.

— 2° *V<sup>e</sup> Congrès allemand de Chirurgie orthopédique*, 1906.

BIBERGEIL. — *Zur Kasuistik seltener angeborener Deformitäten*. Zeitschr. für Orthop. Chir., 1909, Bd. 23.

BÖCKER (W.). — *Über Wachstumsvermehrung der Fibula bei Tibiadeфект*. Verhandl. d. deutsch. Gesellsch. f. Orth. Chir., Berlin, 1912, p. 394, et Deutsch. med. Wochenschr. Leipzig, 1912, p. 1738-1740.

BÖTTICHER. — *Angeborener totaler Defekt der linken Tibia*. Deutsch. med. Woch., Leipzig et Berlin, 1904, p. 1594.

BRAUN. — *Über die intra-uterinen Frakturen der Tibia*. Arch. de Langenbeck, 1886, III.

BROCA (Auguste). — *Chirurgie infantile*. Paris, 1914, p. 676.

BUCCHERI. — *Implanto del perone sulla tibia in caso di assenza congenito-parziale della tibia. — Presentazione dell'ammalato*. Atti d. cong. pediat. ital., 1911. Palermo 1912, p. 536.

- DARESTE. — 1° Journal de l'Anatomie et de la Physiologie. Paris, 1882, p. 510.  
— 2° *Recherche sur la production artificielle des monstruosités ou essai de tératologie expérimentale*. Paris, 1891.
- DAVIDSON. — *A case of cong. deformity of the hands, supernumerary toes, and absence of tibiae*. Amer. J. Röntgenol. N.-Y., 1918, p. 434.
- DRAUDT. — *Malformation rare du membre inférieur* XXXV<sup>e</sup> Congrès de la société allemande de Chirurgie. Berlin, 1906.
- DUBREUIL-CHAMBARDEL. — *Malformations multiples des extrémités. Etude ana. et orthop.* Gazette médicale du Centre, 15 janvier 1920, et Société d'anthropologie de Paris, 20 nov. 1919.
- HAIM. — *Über angeborenen Mangel der Fibula*. Arch. f. Orthop. Mechanothérapie und Unfallchirurgie, 1903, Bd. 1.
- HAUDECK. — Zeitschr. für. Orthop. Chir., Bd. 4, H. 2 et 3, p. 236.
- JOACHIMSTAHL. — 1° *Angeb. Defekt der Tibia*. Handbuch der Orthop. Chir. Bd. 2, 1905-1907.  
— 2° Fortschritt auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen, Ergänzungsband, 8.
- KÄHLER. — 1° *Doppelseitiger, teilweiser, Kongenitaler Tibiadeфекt*. Fortschr. a. d. Geb. d. Röntg. Hamburg, 1906, IX, p. 273.  
— 2° *Totaler und partieller Tibiadeфекt*. Même journal, 1908, XII, p. 179.
- KIRMISSON. — *Traité des maladies chirurgicales d'origine congénitale*. Paris, 1898, p. 573.
- LAUNOIS. — XIII<sup>e</sup> Congrès international de médecine. Paris, 1900. *Section de chir. de l'enfance*, p. 225. *Discussion: Lannelongue, Kirmisson, Picchaud*.
- LIEPMANN. — *Missgeburt mit zweistrahlung der distalen Femurendes und Tibiadeфекt*. Zeitschr. für Geburtshilfe, 1906, Bd. 58.

- LITTLE. — *Case of cong. absence of tibiae*. Proc. Roy. Soc. Méd. Londres, 1913-1914, VII, Surg., sect. 161.
- MACKENZIE. — *Cong. defects of the long Bones*. New-York, méd. Journ., 1897, n° 65.
- MARTIN. — Thèse Genève, 1907.
- MAUCLAIRE. — *Traité de Chirurgie, Le Dentu et Delbet*, 1913, t. XXXIII, p. 253.
- MUNRO. — *A case of cong. abs. of one Tibia*. Lancet, Londres, 1904, p. 526.
- MYERS (H.). — 1° *Congénital absence of tibia, transplantation of head of fibula. Arthrodesis of the ankle*. Am. J. of Orth., Surg. vol. III, 1905, p. 72.  
— 2° *Même titre*. Medical Record, 15 juillet 1905, p. 93.  
— 3° *Further report on a case of cong absence of the Tibia*. Am. J. of. Orthop. Surg., Philadelphie, 1910-1911, p. 398.
- NOLTE. — *Ein Fall von Kongenitalem totalen Tibiadeфекt*. Inaug. Dissert. Leipzig, 1903.
- NOVÉ-JOSSERAND. — 1° *Malformation congénitale du membre inférieur droit; intervention; résultats*. Bull. Soc. Chir. Lyon, 1899, n° 4, p. 259. *Discussion: Siraud, Ollier.*  
— 2° *Précis d'Orthopédie*. Paris, 1905.
- OPENSHAW. — *A case of cong. abs. of the lower part of the Tibia* Proc. Roy. Soc. Méd., Londres, 1907-1908 (Clin. sect. 8) et British med. Journal, 1907, p. 872.
- OSTRYANSKI. — *Absence congénitale du tibia et son traitement*. Khirurg. Arkh. Velyaminova. Petrograd, 1910, p. 798-821.
- POIRIER. — *Du développement des membres*. Thèse d'agrég. Paris, 1886.
- POTEL. — *Essai sur les malform. cong. des membres. Leur classif. pathogénique*. Revue de Chir., 1914, 1<sup>er</sup> sem., p. 293, 623 et 822, 2<sup>e</sup> sem., p. 84.
- PROUST (R.). — *Précis de pathologie chirurgicale*. Paris, 1914, t. IV, p. 1.130.
- RABAUD. — 1° *Bulletin scientifique de France*, 1901.

- 2° *L'amnios et les productions congénitales*. Arch. gén. de méd., 1905, p. 2071.
- REICHARD. — *Angeborenen Totaldefeekt der rechten Tibia*. Münchner. med. Wochenschrift, 1910, n° 50.
- RENDU et GRAVIER. — *Arrêt de développ. cong. de l'extrém. inf. du tibia*. Revue d'Orthopédie, 1<sup>re</sup> juillet 1911, p. 297.
- SALMON. — *Etude sur les variations ostéogéniques des membres chez les vertébrés*. Thèse de doctorat ès sciences. Paris, 1908.
- SCHWARZBACH. — *Über angeborenen Defeekt der Tibia und Ulna*. Zentralblatt f. chir. und mechan. Orthop., Bd. 4, sept., 1912, p. 345.
- SEGAL. — *Beitrag zur Aetiologie des Bauchblasengenitalspalte und des partiellen Tibiadeфекt*. Berlin, 1911.
- SIRAUD. — *Pieds bots et absence part. cong. du Tibia*. Bull. Soc. Chir. Lyon, 1898, n° 4, p. 14 (*Présentation du malade de Nové-Josserand. Discussion : Vincent*).
- SPANNAUS. — *Fall von cong. Tibiadeфекt*. Allg. med. centr. Ztg. Berlin, 1908, p. 138.
- TADDEI et PRAMPOLINI. — *Zeitchr. f. Orthop. Chir.*, Bd. 18., p. 315.
- TIMMER. — *Absence cong. du Tibia*. Nederl. Tijdschr. v. Geneesch., Amsterdam, 1912, p. 1 259.
- TISSIER (L.). — *Absence cong. du Tibia*. Bull. Soc. obst. Paris, 1904, p. 9).
- VENGLOWSKI. — *Absence cong. du Tibia*. Raboti hosp. Khirurg. Klin. Dyakonova, Moscou, 1905-1906.
- VIUILLAUME. — *Absence cong. du Tibia*. Thèse de Lyon, 1899.
- WITTECK. — *Zeit. f. Orth. Chir.*, 1906, t. XVII, p. 473.
- YOUNG. — *Etiology of congenital absence of the tibia*. Univ. of Pensylv. Méd. Bull., Philadelphie, nov. 1904, p. 274.

---

Imp. de la Librairie A. Maloine, 27, rue de l'Ecole-de-Médecine, Paris. — 4601-20

---





